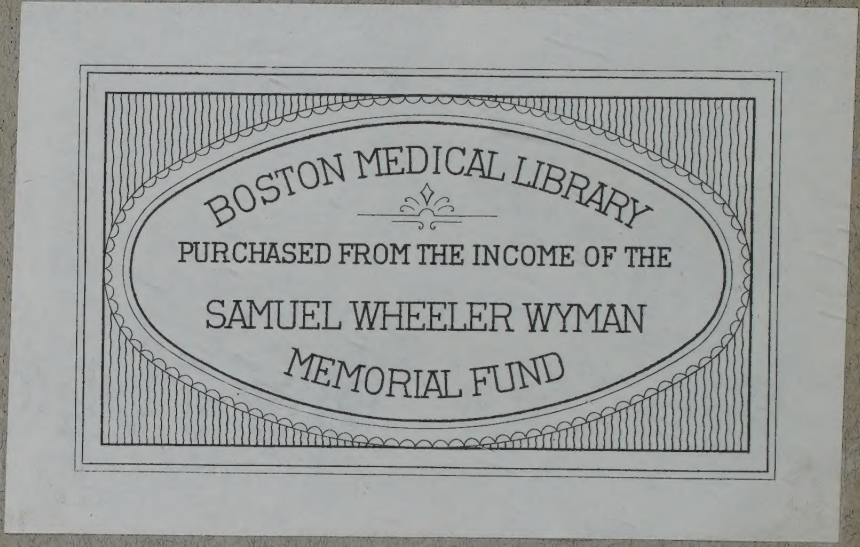
BOSTON MEDICAL LIBRARY
PURCHASED FROM THE INCOME OF THE
SAMUEL WHEELER WYMAN
MEMORIAL FUND

XXXVIII

MALADIES
DES MUSCLES

LISTE DES COLLABORATEURS

ACHARD	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Necker.
APERT	médecin des hôpitaux de Paris.
AUBERTIN	ancien interne des hôpitaux de Paris.
AUCHÉ	professeur agrégé à la Faculté de Bordeaux, médecin des hôpitaux.
AVIRAGNET	médecin des hôpitaux de Paris.
BABONNEIX	chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris.
BALLET (GILBERT)	professeur à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'Hôtel-Dieu.
BALZER	médecin de l'hôpital Saint-Louis, membre de l'Académie de médecine.
BARBIER	médecin de l'hôpital Hérold.
BARTH	médecin de l'hôpital Necker.
BAUDOUIN	ancien interne des hôpitaux de Paris.
BERNARD (L.)	médecin des hôpitaux de Paris.
BEURMANN (DE)	médecin de l'hôpital Saint-Louis.
BEZANÇON	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Tenon.
BOINET	professeur à l'École de Marseille, médecin des hôpitaux.
BOULLOCHE	médecin de la maison municipale de Santé.
BRISSAUD	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'Hôtel-Dieu.
CARNOT (P.)	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
CARTAZ	ancien interne des hôpitaux de Paris.
CASTEX	chargé du cours de laryngologie à la Faculté de Paris.
CHAUFFARD	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Cochin.
CLAISSE (P.)	médecin de l'hôpital de la Pitié.
CLAUDE	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
COURMONT (J.)	professeur à la Faculté de Lyon, médecin des hôpitaux.
CRUCHET	professeur agrégé à la Faculté de médecine de Bordeaux.
DEJERINE	professeur à la Faculté de Paris, médecin de la Salpêtrière.
DESCHAMPS	ancien chef de clinique à la Faculté de Paris.
DUPRÉ	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hospice La Rochefoucauld.
FOURNIER (L.)	médecin des hôpitaux de Paris.
GALLIARD	médecin de l'hôpital Lariboisière.
GALLOIS	ancien interne des hôpitaux de Paris.
GARNIER (M.)	médecin des hôpitaux de Paris.
GASNE	médecin des hôpitaux de Paris.
GAUCHER	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Saint Louis.
GILBERT	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Broussais.
GOUGET	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
GRASSET	professeur à la Faculté de médecine de Montpellier.
GUIART	professeur à la Faculté de médecine de Lyon.
HALLÉ	médecin des hôpitaux de Paris.
HALLOPEAU	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital St-Louis.
HAYEM	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
HERSCHER	ancien interne des hôpitaux de Paris.
HUDELO	médecin des hôpitaux de Paris.
HUTINEL	prof. à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.
JEANSELME	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Tenon.
KLIPPEL	médecin de l'hôpital Tenon.
LABBÉ (M.)	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
LÆDERICH	ancien interne des hôpitaux de Paris.
LAIGNEL-LAVASTINE	médecin des hôpitaux de Paris.
LANCEREAUX	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin honoraire des hôpitaux.
LANDOUZY (L.)	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Laennec.
LANNOIS	professeur à la Faculté de Lyon.
LAVERAN	membre de l'Institut (Académie des sciences).
LE FUR	ancien interne des hôpitaux de Paris.
LE NOIR	médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
LEREBOULLET	médecin des hôpitaux de Paris.
LÉRI	ancien interne des hôpitaux de Paris.
LETULLE	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Boucicaut.
LEVI (L.)	ancien interne lauréat des hôpitaux de Paris.
LION	médecin de l'hôpital de la Pitié.
MARFAN	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital des Enfants.
MARIE	professeur à la Faculté de Paris, médecin de Bicêtre.
MARINESCO	professeur à la Faculté de Bucarest.
MENETRIER	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Tenon.
MÉRY	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital d'Aubervilliers.
MILIAN	médecin des hôpitaux de Paris.
MOSNY	médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
NETTER	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Trousseau.
PARMENTIER	médecin de l'hôpital Tenon.
PITRES	professeur à la Faculté de Bordeaux, médecin des hôpitaux.
RAUZIER	professeur à la Faculté de Montpellier, médecin des hôpitaux.
RAYMOND	professeur à la Faculté de Paris, médecin de la Salpêtrière.
RÉNON	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de la Pitié.
RIBIERRE	ancien interne des hôpitaux de Paris.
RICHARDIÈRE	médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.
ROGER	professeur à la Faculté de Paris, médecin de la Charité.
ROQUE	professeur à la Faculté de Lyon, médecin des hôpitaux.
SAINTON	chef de clinique médicale à la Faculté de médecine de Paris.
SÉRIEUX	médecin de l'asile de Villejuif.
SICARD	prof. agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.
SIREDEY (A.)	médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
SURMONT	professeur à la Faculté de Lille.
TESSIER (J.)	professeur à la Faculté de Lyon, médecin des hôpitaux.
THIERCELIN	ancien chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris.
THOINOT	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Laennec.
THOMAS (A.)	ancien interne des hôpitaux de Paris.
TRIBOULET	médecin de l'hôpital Trousseau.
VAILLARD	directeur de l'École du Val-de-Grâce.
VAQUEZ	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
VILLARET (M.)	ancien interne des hôpitaux de Paris.
WEIL (E.)	ancien interne des hôpitaux de Paris.
WIDAL	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Cochin.
WURTZ (R.)	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hospice des Ménages.

BROUARDEL et GILBERT

NOUVEAU

TRAITÉ DE MÉDECINE ET DE THÉRAPEUTIQUE

Publié en fascicules

SOUS LA DIRECTION DE MM.

A. GILBERT
Professeur à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin de l'hôpital Broussais,
Membre de l'Académie de médecine.

L. THOINOT
Professeur à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin de l'hôpital Laennec,
Membre de l'Académie de médecine.

XXXVIII

MALADIES DES MUSCLES

PAR

LE Dr G. MARINESCO
PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BUCAREST

Avec 76 figures intercalées dans le texte

PARIS
LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS
19, Rue Hautefeuille, près du Boulevard Saint-Germain

1910

Tous droits réservés.

6.9.213

BOSTON MEDICAL
MAY 5 - 1921
LIBRARY

BROUARDEL et GILBERT

NOUVEAU

TRAITÉ DE MÉDECINE ET DE THÉRAPEUTIQUE

PUBLIÉ SOUS LA DIRECTION DE

MM. A. GILBERT ET L. THOINOT

MALADIES DES MUSCLES

PAR

G. MARINESCO

Professeur à la Faculté de médecine de Bucarest,
Médecin de l'hôpital Pantalimon.

BOSTON MEDICAL
MAY 5 1921
LIBRARY

I. — MYOPATHIES PRIMITIVES PROGRESSIVES

HISTORIQUE. — Duchenne (de Boulogne), ce grand artiste en fait de neurologie, avait distrait du cadre des paralysies un groupe naturel, dont la manifestation prédominante était représentée par une atrophie musculaire à marche progressive, quels que fussent le lieu du début de l'atrophie et son ordre de propagation. Les travaux de Charcot et de l'école de la Salpêtrière ayant montré que, dans quelques cas d'atrophie musculaire, les cellules des cornes antérieures étaient atrophiées, on rapporta tout d'abord tous les cas d'atrophie musculaire progressive à une cause d'origine commune, à l'altération de ces cellules. Mais on ne tarda pas à s'apercevoir que, dans cette masse d'atrophies musculaires, il y avait une classe de malades qui présentaient un aspect spécial et d'autres caractères, tels que le mode de début constant, le caractère familial de la maladie, etc., particularités qu'on ne retrouve pas dans d'autres. La méthode anatomo-clinique montra que, chez les malades de la première classe, le système nerveux central était intact, le muscle étant primitivement atteint. On distinguait de cette manière deux grandes classes d'atrophies musculaires progressives :

1° L'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, myélopathique, désignée couramment sous le nom de type Aran-Duchenne;

2° Les atrophies musculaires progressives d'origine myopathique ; elles comprenaient un certain nombre de types qui avaient tout d'abord été considérés comme autant d'espèces morbides. C'est Duchenne (de Boulogne) qui, au point de vue clinique, avait isolé deux de ces types : atrophie musculaire progressive de l'enfance, dont l'origine myopathique devait être démontrée plus tard par Landouzy-Dejerine, et la paralysie pseudo-hypertrophique. L'œuvre de morcellement de l'atrophie musculaire progressive fut continuée, et on s'est plu à multiplier les formes de myopathie primitive suivant la localisation particulière de la myopathie. C'est ainsi qu'ont été créés les types suivants :

Un *type Leyden-Mœbius*, qui se confondait souvent avec la paralysie *pseudo-hypertrophique*;

Un *type Zimmerlin* ;

Un *type juvénile d'Erb*;

Un *type Landouzy-Dejerine*, dont l'ébauche figurait dans la mémorable description de Duchenne.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES. — On avait admis, il y a quelques années, et certains auteurs continuent encore à l'admettre, que les myopathies primitives progressives possèdent certains caractères qui leur appartiennent en propre et à l'aide desquels on peut faire le diagnostic entre une myopathie et une atrophie musculaire d'origine nerveuse. Mais les recherches dernières ont prouvé que presque aucun de ces caractères n'appartient en propre à la dystrophie musculaire. C'est ainsi, par exemple, qu'on a invoqué : 1° le début de l'affection à la première et à la deuxième enfance ; 2° le caractère héréditaire et familial de la myopathie ; 3° l'apparition de l'affection dans les muscles avoisinant les grandes articulations, en commençant par ceux de la ceinture pelvienne ou de la ceinture scapulo-humérale, et puis envahissant successivement les muscles de la cuisse, du mollet ou du bras, etc. ; 4° l'association, à l'atrophie musculaire, d'hypertrophie vraie ou de pseudo-hypertrophie ; cette hypertrophie de certains muscles, qu'ils soient à l'état de repos, soit surtout à l'état de contraction, détermine des taches arrondies, se présentant parfois, lorsque le muscle se contracte, sous forme de véritables boules ; ces boules se rencontrent surtout dans les muscles deltoïdes, ainsi que dans ceux de la région antérieure de la cuisse ; 5° chez un nombre assez grand de myopathiques, on a constaté des rétractions tendineuses, donnant naissance à des positions vicieuses, que nous énumérerons plus loin ; 6° l'absence de contractions fibrillaires dans les muscles atteints de myopathie ; 7° l'état de l'excitabilité électrique qui est variable suivant le degré d'atrophie, mais il n'y a pas inversion de la forme normale, et partant il n'y a pas de dégénérescence partielle ou complète ; 8° l'affection évolue très lentement et met de longues années à arriver à un degré avancé de développement : c'est

là, d'après Dejerine (1), un caractère des plus important dans la myopathie atrophique, car, dans les atrophies musculaires d'origine nerveuse, cette extrême lenteur de développement est tout à fait exceptionnelle.

La relativité de ces caractères ressortira de la description de l'histoire naturelle de la myopathie primitive, que nous allons esquisser.

La myopathie primitive progressive débute généralement dans l'enfance ou bien dans l'adolescence. Néanmoins, il existe quelques cas de myopathie primitive tardive; c'est ainsi que Brown (2) a décrit un cas de myopathie pseudo-hypertrophique ayant débuté à vingt-six ans. Landouzy et Dejerine ont publié une observation du type facio-scapulo-huméral où la maladie a débuté vers l'âge de quarante ans. Erb (3) a rapporté deux cas de dystrophie musculaire où l'affection est apparue respectivement à l'âge de quarante-cinq et quarante-neuf ans. Plus récemment encore, nous retrouvons une observation de Linsmayer (4) où la maladie a débuté à soixante-sept ans, et une autre de F. Pick (5) dont le malade rapporte son affection à l'âge de cinquante ans. C'est ici le moment, je crois, de rappeler l'observation d'un cas tout à fait exceptionnel publié par Babès et Kalindero (6), se rapportant à un malade âgé de quarante-neuf ans dont l'affection, d'après son affirmation, aurait débuté à l'âge de quarante-huit ans. Il présentait une hypertrophie considérable de tous les muscles du corps, excepté de ceux des extrémités et de ceux de la face. Ce qu'il y a eu d'intéressant dans cette observation, c'est que la maladie a eu une évolution rapide, la pseudo-hypertrophie n'a pas débuté par les jambes, mais bien par les muscles de la ceinture scapulo-humérale et ceux de la cuisse.

L'examen histologique des muscles a montré des lésions étendues dans tous ceux qui étaient hypertrophiés, lésions analogues à celles que l'on rencontre dans les myopathies. La moelle n'a présenté que peu de lésions, mais le grand sympathique, les ganglions lymphatiques, les testicules, le corps thyroïde et les glandes mammaires présentaient des lésions étendues consistant dans la sclérose et la dégénérescence amyloïde des vaisseaux. L'interprétation de ce cas est très difficile en l'état actuel de nos connaissances.

D'après ses recherches statistiques, Erb a trouvé, dans 56 cas sur 100 de myopathie progressive, que la maladie était familiale, tandis

(1) Dejerine, *Séméiologie du système nerveux*, in Traité de pathologie générale de Bouchard, t. V, p. 568.

(2) D. Brown, Case of pseudo-hypertrophic paralysis (of Duchenne) occuring in an adult (*Edimburg med. Journ.*, 1870, p. 1079).

(3) Erb, Distrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeit. für Nervenheilk.*, 1891).

(4) Linsmayer, Distroph. muscul. progressiva (*Wien. klin. Woch.*, 1891).

(5) F. Pick, Zur Kenntniss der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1900, Bd VII).

(6) V. Babès et N. Kalindero, Origine de l'atrophie et de la pseudo-hypertrophie musculaires (*Ann. de l'Inst. de path. et de bact. de Bucarest*, 1889).

que dans le reste, c'est-à-dire les autres 44 cas, l'influence héréditaire et familiale faisait défaut. Sur 24 cas, concernant treize familles, cet auteur a pu suivre la transmission de l'hérédité à travers deux, jusqu'à cinq générations. La paralysie pseudo-hypertrophique et la forme infantile de Duchenne se présentent surtout comme maladies familiales ; il n'en est pas de même pour sa forme juvénile, où l'hérédité faisait défaut dans la plupart des cas. Cet auteur n'a pas trouvé que l'alcool et la syphilis aient eu une influence quelconque sur la production de la maladie. Ogilvie et Easton (1) publient deux cas de dystrophie musculaire héréditaire. Il s'agit d'une dystrophie des muscles de la ceinture scapulaire identique chez le père et le fils, tous deux musulmans du Punjab. Lion et Gasne (2) ont présenté un malade à la Société médicale des hôpitaux et rapporté l'histoire d'un autre, atteints tous deux de myopathie atrophique progressive. Chez ces deux sujets, malgré les recherches les plus minutieuses, on n'a pas pu trouver dans les antécédents héréditaires ou collatéraux des cas semblables. C'est donc ici un caractère — considéré comme fondamental — qui fait défaut. La cause déterminante a été un traumatisme. Il est encore à remarquer que, dans un de ces cas, le début a été particulièrement tardif : à vingt-six ans. De plus, chez un des deux malades, il y a de la persistance des réflexes tendineux, des réactions électriques nullement diminuées qualitativement comme il est classique de les constater, et enfin les muscles se contractent en boules, simulent l'hypertrophie ; ces phénomènes n'existent pas chez le second malade, dont les réflexes en particulier étaient absolument abolis. Or la marche a été rapide dans ce dernier cas, tandis qu'elle a été particulièrement lente dans le premier, où l'état est resté stationnaire pendant vingt-quatre ans.

De ce malade, Joffroy rapproche un myopathique de son service, chez lequel, également, on ne trouve aucun antécédent nerveux, héréditaire ou personnel ; un traumatisme a précédé de quelques semaines l'apparition de la myopathie, comme dans les cas de G. Lion et Gasne.

Hoffmann (3) a relaté également l'observation d'un journalier âgé de quarante-trois ans chez lequel, à la suite d'une brûlure intense des bras accompagnée d'une forte commotion psychique, se développa pendant les deux années qui suivirent l'accident le tableau typique de la dystrophie musculaire juvénile. Pourtant un examen plus minutieux de ce cas montra que l'affection musculaire était antérieure au traumatisme, mais qu'elle était restée stationnaire jusqu'au moment

(1) W. Ogilvie et P.-G. Easton, *British medical Journal*, n° 2440, 5 octobre 1907.

(2) G. Lion et Gasne, Deux cas de myopathie atrophique non familiale (*Soc. méd. des hôp.*, séance du 10 janvier 1902).

(3) Aug. Hoffmann, Juvenile Muskeldystrophie bei einem älteren Manne nach Trauma (*Münch. med. Wochenschr.*, 1904, p. 1027).

de l'accident qui avait déterminé une aggravation très rapide.

Dans d'autres cas, la myopathie est la conséquence de différentes infections ou intoxications. C'est ainsi que Urriola (1) publia le cas d'un homme âgé de trente-quatre ans, ayant souffert en 1906 d'un tétanos spontané dont il guérit, mais qui resta ensuite impotent et chez lequel apparurent petit à petit les signes caractéristiques d'une myopathie. Les muscles les plus atrophiés furent précisément ceux qui subirent la plus forte contraction pendant l'infection tétanique.

Dans les cas de Babinski (2) et de Guillain (3), la myopathie parut à la suite d'une fièvre typhoïde. Dans celui de Touche (de Brévannes) (4), elle est consécutive à une intoxication hydrargyrique chronique. Il s'agit d'un ouvrier âgé de cinquante et un ans, exposé dans l'atelier aux vapeurs mercurielles. Brusquement survint une impotence des membres inférieurs et dans la suite des membres supérieurs avec atrophies et pseudo-hypertrophies. L'autopsie montra des altérations des muscles caractérisées par la présence de vacuoles avec contenu graisseux dans les faisceaux musculaires. Par contre, les nerfs ne présentaient qu'un petit nombre de fibres altérées, et les cellules des cornes antérieures étaient à peine touchées.

Les recherches de différents auteurs ont montré que, dans la myopathie primitive, l'atrophie musculaire envahit tout d'abord les muscles situés tout près de la racine des membres, et, lorsqu'elle s'est propagée aux muscles plus éloignés, elle est encore plus marquée dans les premiers. C'est là une règle générale qui nous facilite le diagnostic; néanmoins, il ne faut pas la considérer comme absolue, car elle comporte des exceptions. Une des plus intéressantes est l'observation publiée par Oppenheim et Cassirer (5), se rapportant à une malade âgée de quarante-deux ans qui avait été suivie pendant plusieurs années par le professeur Oppenheim, et le cas avait même été publié, en raison de la réaction de dégénérescence, sous le nom d'*atrophie musculaire neurotique*. La maladie s'est développée dans l'espace de deux années, avec des douleurs et de l'atrophie musculaire localisée dans le domaine des nerfs péroniers. Aux membres supérieurs, l'atrophie affectait seulement une partie des petits muscles de la main et, plus tard, du triceps et du long supinateur. On avait trouvé, dans les muscles atrophiés, une réaction de dégé-

(1) Urriola, Myopathie du tétanos (*Progrès médical*, n° 47, 1902).

(2) J. Babinski, Myopathie hypertrophique consécutive à la fièvre typhoïde (*Revue neurol.*, 1904, n° 24).

(3) Georges Guillain, La myopathie consécutive à la fièvre typhoïde (*Semaine médicale*, 1907, n° 24).

(4) Touche (de Brévannes), Sur un cas de myopathie consécutive à l'intoxication mercurielle (*Bull. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 13 février 1902).

(5) Oppenheim et Cassirer, Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire dite neurotique. Ein Beitrag zur Lehre von der sogenannten progressiven neurotischen Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd X, 1896, livraisons 1 et 2, p. 143).

nérescence incomplète. Dans le système nerveux central, même à l'aide des méthodes de Nissl et de Marchi, on n'a trouvé que des lésions minimes; les nerfs périphériques n'offraient aucune lésion.

Dejerine et Thomas (1) ont publié récemment une observation analogue. Il s'agit d'une vieille femme atteinte depuis longtemps d'une atrophie musculaire type Aran-Duchenne, avec contractions fibrillaires et diminution des réactions électriques, dans certains muscles leur abolition, mais sans réaction de dégénérescence. La nécropsie montra que le système nerveux était indemne de toute altération. Par contre, les muscles présentaient une atrophie marquée avec dégénérescence de leurs fibres et prolifération du tissu conjonctif.

Il était réservé à Werdnig (2), en 1891, et, deux ans après, à Hoffmann (3) de montrer qu'il existe chez les enfants une atrophie musculaire progressive d'origine myélopathique, qui, par le caractère familial et par l'aspect clinique, ressemble beaucoup aux myopathies. Les observations de Werdnig se rapportent à deux frères, et celles de Hoffmann à quatre enfants, répartis entre deux familles. La première manifestation a consisté dans une diminution de la force et de l'étendue des membres inférieurs. Presque en même temps, la paralysie motrice frappa les muscles du dos. Plus tard, la paralysie motrice a envahi les membres inférieurs, les muscles de la nuque et ceux du cou. Aux membres supérieurs, comme aux membres inférieurs, l'impuissance motrice a débuté par la racine des membres et a été plus prédominante dans cette région. Elle se propage toujours dans le sens centrifuge. L'examen électrique des nerfs et des muscles des régions atteintes fait constater les signes de la réaction de dégénérescence partielle ou totale. On n'a jamais constaté des tremblements fibrillaires. Il y a, jusqu'à ce jour, quatre autopsies de cette nouvelle maladie, et dans toutes on a trouvé les mêmes lésions, qui peuvent être résumées de la manière suivante : atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, sur toute la hauteur du névraxe, avec maximum d'intensité dans les renflements cervical et lombaire ; atrophie très prononcée des racines antérieures ; dégénérescence semblable, mais beaucoup moins intense, des fibres nerveuses des nerfs moteurs, sensitifs et mixtes ; enfin, atrophie corrélative des muscles, avec adiposité interstitielle, sans hypertrophie et sans pseudo-hypertrophie de fibres musculaires.

L'affection décrite par Werdnig et Hoffmann a de commun avec

(1) Dejerine et Thomas, Un cas de myopathie à topographie type Aran-Duchenne suivi d'autopsie (*Revue neurol.*, 1904, n° 24, p. 1187).

(2) Werdnig, Zwei frühinfantile hereditaere Fälle von progressiver Muskelatrophie unter den Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage (*Arch. für Psychiatrie und Nervenheilk.*, 1891, Bd XXII, fasc. 2, p. 437).

(3) J. Hoffmann, Ueber chronische spinale Muskelatrophie von Kindesalter auf familiarer Basis (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, Bd III, fasc. 6, p. 427).

les myopathies primitives son caractère familial, son développement dans la première enfance, et la propagation de l'atrophie musculaire de la racine vers les extrémités des membres; mais elle se distingue des différentes variétés de myopathie par son évolution qui est relativement rapide, l'affection ayant une durée de quatre ou cinq années au plus ; ensuite par l'absence d'hypertrophie vraie, de pseudo-hypertrophie, de lipomatose, et par la présence de la réaction de dégénérescence. Je dois ajouter que, dans les myopathies primitives, comme dans l'affection décrite par Werdnig et Hoffmann, il n'y a pas de contractions fibrillaires.

Depuis lors on a publié des cas semblables sous le nom d'atrophie musculaire type Werdnig-Hoffmann. Gottfried von Ritter (1) a relaté récemment deux cas avec autopsie où cet auteur trouva également l'atrophie des cellules radiculaires de la moelle, ainsi que la diminution des racines antérieures.

Il y a un fait incontestable qui avait frappé la plupart des auteurs, à savoir l'absence de lésions dans les muscles avec innervation bulbaire. En effet, en dehors des muscles innervés par le facial qui sont touchés tout particulièrement dans la myopathie du type facio-scapulo-huméral, les autres muscles de la face qui reçoivent leur innervation des nerfs craniens restent indemnes ; néanmoins, cette règle générale n'est qu'apparente et souffre beaucoup d'exceptions. Nous avons tout d'abord l'observation de Reinhold (2), où, chez une femme de quarante-neuf ans, il y avait paralysie presque complète des muscles de la face, atrophie des muscles masticateurs, des troubles de la déglutition et insuffisance des abducteurs de la corde vocale droite. En outre, les deux sterno-mastoïdiens et surtout la partie sternale de celui du côté droit étaient atrophiés. Bouveret (3) a noté, chez un myopathique âgé de vingt-deux ans, un affaiblissement très manifeste du releveur de la paupière, et en même temps les muscles de la langue participaient d'une manière manifeste à l'atrophie. Le facies était celui du type de Landouzy-Dejerine. En 1897, Sano (4) a rapporté l'observation d'une amyotrophie primitive dans laquelle il a noté un peu de ptosis. Le malade tenait la bouche constamment ouverte.

L'année suivante, Hoffmann (5) publie l'histoire clinique de deux

(1) Gottfried von Ritter, Zur Kenntniss der progressiven spinalen Muskelatrophie im frühen Kindesalter (*Jahrbuch für Kinderheilkunde*, vol. IX, 1904, n° 2).

(2) Reinhold, Ueber einen ungewöhnlichen Fall von myopatischer Muskelatrophie mit Betheiligung des Gesichts und bulbärer Muskelgebiete (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, Bd IV, p. 189).

(3) Bouveret, Deux cas de myopathie atrophique progressive ; atrophie linguale myopathique (*Lyon médical*, 1895, n° 39).

(4) F. Sano, Amyotrophie progressive primitive (*Ann. de la Soc. de méd. d'Anvers*, août 1897).

(5) J. Hoffmann, Klinischer Beitrag zür Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1898, Bd XII).

jumeaux myopathiques âgés de onze ans qui ont présenté également des troubles du côté des muscles masticateurs avec facies myopathique très caractéristique. En outre, la langue était atrophiée et la voix nasonnée par suite d'une forte parésie du voile du palais. A la suite de ces observations, Hoffmann ajoute qu'il y a un type bulbaire de la myopathie qui peut être ou congénital, ou bien apparaître dans la première enfance et puis affecter une marche descendante. En 1900, F. Pick (1) publie l'histoire clinique et anatomique d'un cas de myopathie s'étant développé chez un individu âgé de cinquante ans. Enfin, l'année après, Pierre Marie attire l'attention sur une forme de myopathie primitive progressive avec ptosis bilatéral et participation des muscles masticateurs. Comme le reconnaît Marie lui-même, le nombre des cas plus ou moins analogues à celui étudié par lui est encore trop restreint pour qu'il soit possible d'en donner une description très complète, mais il est vraisemblable que le nombre augmentera et que viendra bientôt le jour où il s'agira de trancher la question de savoir s'il s'agit là d'un type à part, ou d'une simple variété de la forme facio-scapulo-humérale classique. Foggie (2) a publié un cas de myopathie pseudo-hypertrophique nettement caractérisé et ayant présenté comme particularité une hypertrophie très prononcée de la langue.

Wendenburg (3) a relaté le cas de deux frères atteints de la même forme de myopathie et chez lesquels les muscles masticateurs étaient également intéressés, tandis que les autres muscles faciaux étaient complètement intacts.

Enfin, tout récemment Spiller et Gittings (4) ont décrit un cas de myopathie progressive avec un état parétique de la langue et des muscles phonateurs comparable à celui des malades atteints d'affections bulbaires ou pseudo-bulbaires.

Habituellement, le sterno-cléido-mastoïdien est intact dans la myopathie progressive, tandis que le trapèze innervé par le même nerf, le spinal, est atrophié dans la plupart des cas. Ainsi Erb, dans sa monographie, cite cette atrophie dans 63 cas sur 83 observations ; néanmoins, il existe quelques observations de myopathie progressive où l'atrophie du sterno-cléido-mastoïdien est mentionnée. C'est ainsi que Landouzy et Dejerine l'ont trouvée dans deux cas, ensuite on la trouve mentionnée dans les observations de Reinhold et de F. Pick ; l'observation de ce dernier auteur se

(1) F. Pick, Zur Kenntniss der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd XVII, 1900).

(2) Foggie, Un cas anormal de paralysie pseudo-hypertrophique (*Scottish Medic. an Surgic. Journ.*, décembre 1903).

(3) Wendenburg, Zwei seltene Fälle familiärer Dystrophie (*Monatschrift für Psychologie und Neurologie*, vol. XVIII, n° 1, 1905).

(4) William G. Spiller et J.-C. Gittings, Atrophie musculaire progressive du type cervico-bulbaire en rapport avec l'existence d'une côte cervicale (*New York med. Journ.*, n° 1453, 6 oct. 1906).

fait remarquer, en outre, par la conservation relative du muscle trapèze.

Les muscles extenseurs du cou ne sont envahis par le processus myopathique que d'une manière tout à fait exceptionnelle; néanmoins j'ai trouvé dans la littérature médicale quelques cas de myopathie où ces muscles sont atteints d'une manière manifeste. C'est ici qu'il convient de rappeler les observations de Strumpell (1), de F. Pick (2), de Reinhold (3), et c'est ici que je dois également citer le malade représenté dans la figure 1, qui a présenté une atrophie généralisée, suite de paralysie pseudo-hypertrophique. Tout récemment encore, E. Long (4) a communiqué à la Société de neurologie une observation d'atrophie musculaire ayant débuté à l'âge de quinze ans environ par les muscles de la nuque, de la région postérieure du tronc et de la ceinture pelvienne avec intégrité de la face. Mais toutes ces variantes symptomatiques ne méritent pas, ainsi que le remarque justement ce dernier auteur, qu'on en fasse des types spéciaux. Si les caractères généraux de la maladie permettent de diagnostiquer la nature de l'atrophie musculaire (protopathique ou deutéropathique), il importe peu qu'elle s'écarte plus ou moins de ce qu'on est convenu de regarder comme la forme schématique, car, ainsi que l'a fait remarquer Jendrassik (5) dans un de ses articles sur les maladies transmises par hérédité, « on serait amené à décrire autant de formes de maladies qu'il y a de familles atteintes ».

La plupart des variétés de myopathie progressive se compliquent, à une certaine période d'évolution, de déformations fixes qui s'opposent aux mouvements du membre qui en est atteint. Ce sont ces déformations qu'on a appelées en France *rétractions*, en Allemagne « *Contracturen* ». Ce dernier terme est impropre et devrait être remplacé par celui de « pseudo-contracture ». Ce phénomène clinique a été constaté pour la première fois par Friedreich, plus tard par Landouzy et Dejerine (6). « Si la plupart des muscles, disent-ils, ne présentent rien de particulier à noter comme consistance, il n'en est pas de même pour certains qui présentent des modifications d'autant plus curieuses à signaler qu'on ne les rencontre guère dans l'atrophie musculaire myélopathique; nous voulons parler du raccourcissement, de la rétraction de certains muscles, du

(1) Strumpell, Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd III).

(2) F. Pick, *loc. cit.*

(3) Reinhold, *loc. cit.*

(4) E. Long, Une variété peu commune de myopathie atrophique progressive (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 5 décembre 1901).

(5) E. Jendrassik, Ueber Paralysis spastica, — und über die vererbten Nervenkrankheiten im Allgemeinen (*Deutsche Archiv für klin. Medicin*, vol. LVIII, 1896, p. 164).

(6) Landouzy et Dejerine, Myopathie atrophique progressive sans neuropathie (*Revue de méd.*, octobre 1885).

biceps brachial en particulier, et qui existe d'une façon très nette chez trois de nos malades. Cette rétraction des muscles précédents empêche ces malades de mettre les avant-bras sur la même ligne que le bras, de produire en un mot l'extension complète ; dans ce mouvement, la corde dessinée sous la peau par le biceps rétracté augmente de tension, fait une saillie plus marquée, donne au palper la sensation d'une corde tendue, et l'on sent une résistance que l'on ne peut vaincre, même en déployant une grande force musculaire. En un

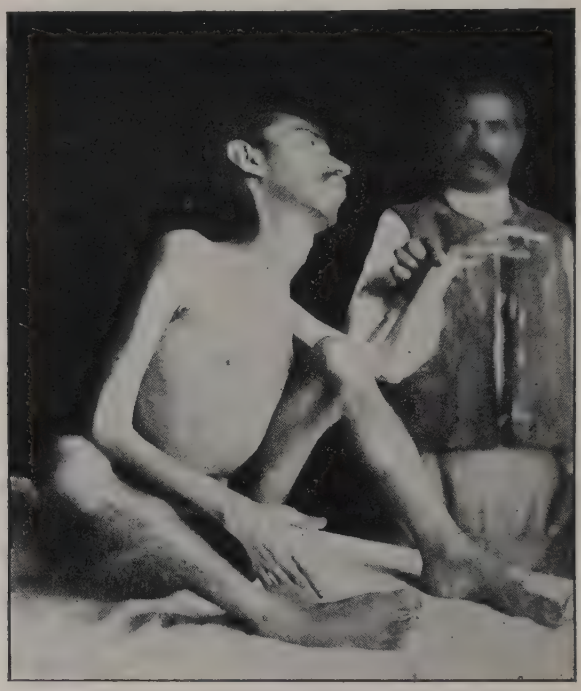

Fig. 1. — Myopathie généralisée, suite de paralysie pseudo-hypertrophique. Le malade ne peut pas tenir sa tête droite, il la renverse en arrière, à cause de l'atrophie des muscles de la nuque.

mot, l'élongation complète des muscles précédents est impossible, et c'est en grande partie à cette rétraction qu'est due la flexion légère des avant-bras sur les bras que l'on observe chez ces malades, rétraction qui est souvent assez prononcée pour attirer d'emblée l'attention des observateurs. Du reste, ce phénomène peut s'observer dans d'autres muscles, et c'est une rétraction de même nature siégeant dans les muscles de la région postérieure de la cuisse qui maintient dans un état permanent de flexion assez prononcée la jambe gauche du malade de l'observation V. Cette rétraction des muscles donne, lorsqu'ils sont en état de tension, une sensation de dureté particu-

lière à la palpation, sensation que l'on ne retrouve guère lorsque ces muscles sont dans le relâchement. »

Depuis la description donnée par ces auteurs, les rétractions ont été notées par la plupart des observateurs qui, en général, ainsi que l'a fait remarquer Blocq (1), se sont contentés de les consigner, sans autre commentaire, non seulement dans la forme héréditaire infantile de Duchenne, mais aussi dans les autres formes de myopathie, et surtout dans la paralysie pseudo-hypertrophique où les rétractions sont très prononcées dans quelques cas. Ainsi, les rétractions fibreuses n'appartiennent pas en propre à un seul type de myopathie, mais peuvent se rencontrer dans les différentes formes ; elles feraient défaut dans les amyotrophies de cause spinale. Ceci s'explique très facilement si l'on admet, chose qui me semble indiscutable, avec Charcot et Erb, qu'il n'existe qu'une classe de myopathies, dont les différents types sont autant de variétés.

Le début de cette complication semble assez variable : elle est quelquefois précoce, d'autres fois tardive, sans qu'on puisse encore rien affirmer au sujet de ces différences dans l'époque de son apparition.

L'ordre de fréquence de cette rétraction serait le suivant : 1° le triceps sural ; 2° les biceps du bras ; 3° les biceps de la cuisse.

D'après une statistique de Hahn (2), qui comprend 67 cas de myopathie primitive avec rétraction, il trouve que ces rétractions tendineuses sont plus fréquentes dans la paralysie pseudo-hypertrophique que dans la forme infantile de Duchenne. Les difformités auxquelles donnent lieu ces rétractions sont, par ordre de fréquence, les suivantes : pied bot équin et pied bot varus (50 cas), puis viennent la rétraction du genou (17 cas), la rétraction de l'articulation coxo-fémorale (6 cas), pied valgus (1 cas), genu valgum (1 cas), pieds plats (2 cas), contracture du biceps (6 cas).

Hahn attire avec raison l'attention des neurologistes sur le fait que, toutes les fois qu'ils se trouveront en présence d'un enfant qui, sain jusqu'alors, présentera un pied bot équin, ils devront également penser à une myopathie primitive progressive. Je ne puis que confirmer cette assertion de Hahn, et comme preuve je citerai une observation de pseudo-hypertrophie musculaire de Schlesinger, où le premier symptôme qui a attiré l'attention de la famille a été le fait que l'enfant s'est mis à marcher sur la pointe des pieds, trouble dépendant de la rétraction du triceps sural. J'ai trouvé que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, les rétractions tendineuses sont plus fréquentes qu'il n'avait été admis jusqu'à présent. Au début de la maladie, le varus équin déterminé par la rétraction du triceps sural

(1) P. Blocq, Des contractures. Thèse de Paris, 1888.

(2) F. Hahn, Ueber das Auftreten von Contracturen bei Dystrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1900, p. 137).

est peu visible et seulement pendant la marche; plus tard il devient très apparent, ce qui fait que le malade marche sur la pointe du pied, et, plus tard encore, sur l'extrémité des orteils; parfois, le malade s'appuie surtout sur le bord et la face externe du pied. Le varus équin est bilatéral, et même quelquefois symétrique. Au genou et au coude, la rétraction des biceps détermine une flexion permanente et proportionnelle avec le degré de la rétraction. L'extension volontaire ou passive de ces articulations ne dépasse pas une certaine limite.

Scherb (1), et plus tard Cestan et Lejonne (2), ont publié des cas de myopathie progressive où les rétractions tendineuses étaient généralisées, ce qui donnait aux malades un aspect tout spécial. Les observations de ces deux derniers auteurs se rapportent à deux frères, l'un âgé de douze ans, l'autre de vingt-six. Chez l'aîné, on constate en outre la déformation thoracique en taille de guêpe. Les deux malades sont en quelque sorte figés par les rétractions fibro-tendineuses, sans qu'il y ait d'ailleurs ni arthrite, ni brides périarticulaires. Le thorax et le tronc sont rigides, sans lordose, ni scoliose, la flexion de la tête en avant est très limitée par la rétraction du trapèze; les omoplates, au lieu d'être « ailées », sont au contraire fixées et rapprochées de la colonne vertébrale. Les membres sont en flexion, l'extension étant absolument impossible à cause de la rétraction des muscles fléchisseurs. Par suite de ces rétractions, la démarche chez l'aîné est tout à fait caractéristique : il avance accroupi et sur la pointe des pieds, tout à fait semblable au malade cité par le professeur Grasset, lequel avait la démarche en crapaud.

En 1904, Cestan et Lejonne (3) publièrent un nouveau cas d'atrophie musculaire avec des rétractions, qu'ils considèrent comme appartenant à une forme scléreuse de la myopathie. L'examen anatomique montra que les muscles les plus rétractés, qui étaient en même temps les plus forts, avaient conservé intactes la plupart de leurs fibres musculaires, mais le tissu scléreux était très développé. Par contre, les muscles antagonistes contenaient un nombre beaucoup moins important de fibres normales, étant surtout infiltrés par du tissu adipeux. Pour ces auteurs, l'existence clinique et anatomique d'une forme scléreuse de myopathie avec rétractions semble établie.

Les rétractions fibreuses des muscles envahis par la myopathie donnent naissance, dans la station et dans la marche, à certains troubles

(1) Scherb, Myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse et rétraction de tous les fléchisseurs. Pas de participation de la face (*Revue neurol.*, 1900, p. 218).

(2) Cestan et Lejonne, Une famille de myopathiques avec déformations anormales (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 7 novembre 1901 ; *Revue neurol.*, 15 novembre 1901, p. 1068).

(3) Cestan et Lejonne, Un cas de myopathie avec rétraction; examen anatomique (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, n° 5, p. 343).

qui ont été analysés avec grand soin par Paul Richer (1), Londe et Meige (2). Tout d'abord, dans la station debout, le talon des myopathiques ne repose pas sur le sol aussi parfaitement que celui des sujets normaux (fig. 2). En second lieu, la station sur les talons, que l'homme sain peut réaliser facilement, devient absolument impossible pour ces malades. Cette incapacité fonctionnelle n'est pas imputable à la faiblesse des muscles de la face antéro-externe de la jambe, car le malade résiste encore assez vigoureusement, lorsqu'on lui dit de relever le pied. La raison de cette impotence se trouve dans le raccourcissement des muscles du mollet, envahis par le tissu fibreux. C'est encore au raccourcissement des muscles des mollets qu'il faut attribuer certains autres troubles de la marche et surtout la difficulté qu'éprouvent tous les myopathiques à marcher sur un terrain montueux. Lorsque la rétraction tendineuse des jumeaux est plus accusée, comme dans les myopathies de vieille date, l'axe du pied se prolonge avec celui de la jambe sans qu'on puisse le ramener à angle droit. C'est une variété d'équinisme.

Fig. 2. — Paralysie pseudo-hypertrophique : le petit malade a les talons relevés à cause de la rétraction du tendon d'Achille.

C'est au professeur de Moscou Roth (3) que revient le mérite d'avoir expliqué pour la première fois et d'une manière scientifique le mécanisme des lésions qui président à la formation des rétractions musculaires qui réalisent les déformations des membres. Roth a montré que la transformation fibreuse du faisceau musculaire, au niveau du point où il se continue avec son tendon, a comme conséquence le raccourcissement du muscle et, par suite, sa rétraction. Dejerine s'est rallié à l'opinion de Roth, ainsi qu'il ressort des remarques qu'il a faites à l'occasion de la communication du professeur de Moscou à la Société de

(1) Paul Richer, De la station et de la marche chez les myopathiques (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1894).

(2) Paul Londe et Henri Meige, Myopathie primitive généralisée (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1894).

(3) W. Roth, Ueber die Pathogenese der progressiven Muskelatrophie (*Ziegler's Beiträge zur pathologischen Anatomie*, t. XIII, 1893).

biologie (1). Les rétractions musculaires, a dit Dejerine, sont dues, non à un processus de myosite interstitielle, mais bien à une transformation pour ainsi dire tendineuse des extrémités musculaires.

Blocq, dans sa thèse (2), a fait certaines réserves sur le mécanisme de rétraction proposé par Roth. Il est vrai qu'il admet aussi que la transformation fibreuse du tissu musculaire joue un rôle important dans la genèse des déformations, mais l'interprétation qu'il donne à cet égard est différente. D'après lui, l'attitude vicieuse attribuée à la rétraction serait sous la dépendance exclusive de l'inégalité de puissance des muscles malades : l'action des muscles envahis postérieurement et moins faibles par conséquent l'emporte sur celle de leurs antagonistes. Le rôle de la cirrhose musculaire se bornerait à rendre irréductible et définitive cette attitude vicieuse. Ce ne serait pas en somme la rétraction fibreuse, au sens vrai du mot, qui déterminerait la déformation, mais l'action musculaire. Il me semble hors de doute que les rétractions tendineuses et les difformités qui en résultent relèvent d'une discordance entre l'action des antagonistes, fait reconnu également par M^me^ Sacara, Cestan et Lejonne. En effet, dans presque tous les cas, sinon dans tous, les muscles qui deviennent le siège de rétractions sont plus forts que leurs antagonistes. C'est précisément cette faiblesse des antagonistes qui nous explique certains troubles fonctionnels qui s'observent au cours des myopathies avec rétraction. C'est ainsi que j'ai été frappé par la tendance au steppage que présentent parfois les malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique ; mais nous reviendrons plus tard sur ce sujet.

Cependant, je dois dire que la connaissance de ces troubles n'est pas absolument nouvelle, attendu que Charcot (3) en parle dans son article très remarquable sur la revision nosographique des amyotrophies. Parlant d'une jeune fille atteinte d'amyotrophie des membres inférieurs, Charcot s'exprime de la manière suivante : « En effet, par suite de l'impotence des muscles de la jambe, la pointe du pied tombe quand la malade, dans la marche, relève son membre inférieur pour le porter en avant. Il en résulte qu'elle est obligée, sous peine de laisser traîner à terre la pointe du pied, de fléchir outre mesure le genou, imitant le mouvement des chevaux qui steppent ».

Habituellement, il n'existe pas de contractions fibrillaires dans les myopathies progressives, et quelques auteurs ont fait de ce signe, à juste titre, un signe différentiel entre les myopathies primitives et les atrophies musculaires dues à des altérations du système nerveux

(1) W. Roth, Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'atrophie musculaire progressive (*Comptes rendus des séances de la Soc. de biol.*, 1886).

(2) Blocq, Des contractures. Thèse de Paris, 1888.

(3) Charcot, Revision nosographique des amyotrophies (Leç. sur les mal. du syst. nerveux, t. III. Paris, 1887).

central. Toutefois, on ne doit pas leur accorder une valeur absolue, non seulement parce qu'on peut les observer normalement sur des gens nerveux, mais elles peuvent encore apparaître dans des affections autres que les atrophies spinales. Les contractions fibrillaires ont été notées dans les myopathies primitives par Zimmerlin, Hitzig, Oppenheim, etc., et tout récemment dans plusieurs cas par Léri et par Gilbert-Ballet et Laignel-Lavastine.

Le mécanisme de production de ces contractions fibrillaires est obscur, mais il me semble certain qu'il est d'une fréquence beaucoup plus considérable dans les atrophies spinales que dans toutes les autres affections du système nerveux.

Les réflexes tendineux, et surtout le réflexe patellaire, sont presque toujours modifiés dans les différents types de myopathie progressive. Déjà, dans leur mémoire de 1885, Landouzy et Dejerine notent, dans 2 cas sur 5, l'abolition du réflexe patellaire malgré l'intégrité du quadriceps et s'expriment ainsi : « Dans la myopathie atrophique progressive, on peut dire que l'état des réflexes tendineux est en raison directe du volume des masses musculaires;... dans certains cas, cependant, le réflexe patellaire peut disparaître avant toute trace d'atrophie dans les muscles de la cuisse. S'agit-il ici d'une coïncidence fortuite? La chose nous paraît peu probable, par la bonne raison que le réflexe patellaire ne manque guère chez les sujets sains et que, d'un autre côté, il s'agit ici de deux atrophiques héréditaires (observations III et IV) appartenant à la même famille. Cette absence du réflexe patellaire dans ces deux cas, encore inexplicable pour nous, mérite d'être prise en considération, car elle tend à montrer que la valeur du phénomène du genou, quelque grande qu'elle soit en clinique, est loin d'être absolue et que ce phénomène peut faire défaut chez des myopathiques, bien avant que l'atrophie se soit montrée dans les membres inférieurs. » Il me semble hors de doute, à la suite des examens que j'ai faits à ce sujet, que le réflexe patellaire peut faire défaut dans la myopathie primitive progressive avant qu'il y ait des *modifications apparentes* du volume du quadriceps crural. Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, la disparition de ce réflexe est très précoce, et la conservation du phénomène du genou est exceptionnelle dans cette affection.

M^me^ Sacara (1) croit pouvoir expliquer l'abolition prématurée du réflexe patellaire, alors que le quadriceps n'est pas encore atrophié, par un défaut de développement de ce muscle, qui réduit sa capacité contractile. Il est plus probable que, dans ce cas, il s'agirait plutôt d'une altération de la fibre musculaire, localisée surtout dans le vaste interne, muscle qui contribue particulièrement à la production du réflexe, sans qu'il y ait des modifications notables de la

(1) Olga Sacara-Fulbure, Studiu clinic asupra paralisiei pseudo-ipertrofice. Thèse de Bucarest, 1893.

masse de ce muscle. Les mêmes considérations peuvent s'appliquer à l'absence de réflexes au coude dans la forme infantile héréditaire de Duchenne, et dans la forme juvénile de Erb. Erb tout d'abord, puis Marie et Guinon, et plus récemment Léri (1), ont publié des observations de ce genre. Je ne crois pas que l'on puisse conclure, de l'abolition des réflexes tendineux et de la discordance qui existe entre la diminution de la contraction réflexe des muscles et la conservation de leur volume, à l'intervention du système nerveux central ou périphérique dans la myopathie primitive. Au contraire, il faudrait chercher l'explication de la diminution ou l'abolition des réflexes tendineux, dans la majorité des cas, dans l'existence des altérations musculaires en rapport avec ces réflexes.

Dans la presque totalité des cas de myopathie primitive, les examens de la contractilité des nerfs et des muscles ont fait reconnaître une diminution simplement quantitative, proportionnée dans une certaine mesure à l'atrophie ou aux altérations de la contractilité volontaire des muscles. « La diminution de l'excitabilité faradique des muscles, dit Huet, est moins caractérisée par l'apparition plus ou moins tardive des contractions minima que par la diminution d'étendue et de puissance de contraction (2). » Il en est de même pour l'excitabilité galvanique : les contractions minima se montrent souvent encore avec des courants d'assez faible intensité, mais l'ampleur des contractions provoquées par des courants plus forts est notablement diminuée. Conformément à la règle généralement reconnue, dans les altérations de l'excitabilité électrique des muscles dans les myopathies primitives, il n'existe aucune altération qualitative et rien qui rappelle plus ou moins la réaction de dégénérescence. Néanmoins, il existe quelques exceptions, rares il est vrai, mais certaines, étant donnée la valeur des observateurs qui les ont signalées. C'est ainsi que Zimmerlin, Heubner, Erb, Landouzy et Dejerine, Oppenheimer, Brissaud, Eisenlohr, von Roon, Prager, Schenk, Thomas Savill, et, plus récemment encore, Spillmann, Abadie et Denoyès, Gilbert-Ballet et Laignel-Lavastine, ont trouvé la réaction de dégénérescence dans un ou plusieurs muscles. A quoi attribuer l'existence de la réaction de dégénérescence dans les observations citées plus haut? Sans doute il faut faire intervenir la coexistence des modifications organiques dans le système nerveux périphérique. En effet, il n'existe pas de critérium morphologique qui puisse nous permettre de distinguer les lésions des fibres musculaires dans les myopathies et dans les atrophies musculaires d'origine nerveuse : les altérations dans les deux cas se ressemblent; aussi, il faudrait admettre que les fibres

(1) A. Léri, Contribution à l'étude de la nature des myopathies et des réflexes tendineux dans cette maladie (*Revue neurol.*, n° 11, 1901).

(2) Huet, Examen de l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles dans un cas de myopathie primitive progressive (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1894, n° 3, p. 160).

musculaires, privées de l'influx nerveux normal, présentent des qualités spéciales d'excitabilité qui puissent nous expliquer l'apparition de la réaction de dégénérescence. Ceci serait en accord avec les expériences récentes de Babinski, qui a trouvé sur le cadavre, une ou deux heures après la mort, des phénomènes de cette réaction de dégénérescence. Bref, je crois que, dans les myopathies accompagnées de réaction de dégénérescence, le système nerveux périphérique n'est pas absolument intact et qu'il participe aussi à la production de la dégénérescence. Du reste, l'anatomie pathologique nous a montré, dans quelques cas de myopathie, des altérations dans les faisceaux nerveux intramusculaires.

Tout dernièrement, Brissaud et Allard (1) ont communiqué à la Société de neurologie l'histoire clinique d'un cas de myopathie avec réaction électrique normale : même pour les muscles dont le volume est des plus réduit, la contraction minima se produit aux intensités normales. J'ajoute que Marie et Babinski ont fait certaines réserves à propos de la nature myopathique du cas présenté par Brissaud. Quoi qu'il en soit, ainsi qu'il résulte des remarques faites par Huet, dans la même séance, les réactions électriques peuvent rester bien conservées chez les myopathiques, même dans le cas de myopathie où la maladie est déjà ancienne. Le seul point à noter est une diminution dans l'amplitude de contraction chez certains muscles très atrophiés.

L'état des os dans les membres a été peu étudié dans la myopathie progressive primitive. Si on devait tenir compte du silence des auteurs à cet égard, on pourrait conclure qu'ils ne sont pas altérés d'une façon apparente dans cette affection. Néanmoins, Schultze (2) a publié l'histoire anatomo-clinique d'un cas de pseudo-hypertrophie avec atrophie des os. En parcourant la littérature médicale, il n'a trouvé que deux observations de ce genre (Le Gendre, Friedreich). A l'autopsie, Schultze a vu, en dehors de la cyphoscoliose, une atrophie très marquée des côtes, des os du bassin, de l'humérus et du fémur. Ce dernier, qui avait sa longueur normale, n'avait plus que l'épaisseur diamétrale du doigt médius. Cet auteur pense qu'il ne s'agirait pas dans son cas d'une coïncidence, ou bien d'une atrophie congénitale des os; mais l'atrophie des muscles, comme celle des os, relève de la même cause inconnue dans sa nature. Les muscles présentaient les mêmes lésions qu'on retrouve chez les myopathiques, et la moelle a été trouvée normale. Quelle que soit la vraie explication du cas intéressant de Schultze, je ne puis passer sous silence que la sœur aînée du malade était

(1) E. Brissaud et Félix Allard, Un cas de myopathie avec réactions électriques normales (*Soc. de neurol. de Paris,* séance du 5 décembre 1901).

(2) F. Schultze, Ueber Combination von familiärer progressiver Pseudohypertrophie der Muskeln mit Knochenatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd XIV).

aussi atteinte d'atrophie des os et de spondylose rhizomélique.

En dehors de l'observation de Schultze et de celles de Friedreich et Le Gendre auxquelles il fait allusion, j'ai pu trouver un quatrième cas, se rapportant à une jeune fille de dix-sept ans atteinte de paralysie pseudo-hypertrophique, publié par Lloyd (1) déjà en 1884. Ce qu'il y avait de remarquable chez cette malade, c'était l'atrophie des épiphyses des os, des articulations du coude et du genou. Il en résultait que ces articulations étaient ballantes, comme cela peut arriver dans les arthropathies du tabes, et on pouvait leur imprimer des mouvements dans toutes les directions. La malade portait en outre une scoliose.

Spiller (2) publie le cas d'un ouvrier âgé de quarante-quatre ans présentant une myopathie progressive avec atrophie des os nettement démontrée par l'examen radiographique. L'affection débuta à l'âge de deux ans, ayant un caractère progressif jusqu'à seize ans. Depuis lors, elle est restée stationnaire.

P. Marie et Crouzon (3) ont communiqué à la Société de neurologie de Paris un cas de fracture de l'humérus, suite de l'atrophie osseuse, chez un myopathique. Musso (4), sur 59 cas de myopathie, rencontre 21 fois des anomalies dans la structure des os.

Jamin (5) a observé deux cas de dystrophie musculaire où les os longs étaient extraordinairement minces et graciles, tandis que la stature des malades était normale.

Marquardt (6) a trouvé, dans un cas de pseudo-hypertrophie des lésions osseuses qu'il diagnostiqua à l'autopsie comme étant de nature ostéomalacique.

Schlippe (7) a publié les observations de deux frères atteints de myopathie primitive, et chez lesquels il a constaté d'importantes altérations osseuses. Les diaphyses de l'humérus et du fémur, dans son premier cas, sont minces comme un doigt, tandis que les épiphyses sont de volume normal.

Dreyer (8) publie également les cas de deux frères souffrant de

(1) J.-H. Lloyd, Communication à la Philadelphia Neurological Society, séance du 28 avril 1884 (*Journ. of nervous and mental Diseases*, octobre 1884, p. 627).

(2) W. Spiller, Atrophie osseuse dans les dystrophies musculaires progressives (*Review of neurology and psychiatry*, juin 1905).

(3) Pierre Marie et V. Crouzon, Un cas de fracture par atrophie osseuse de l'humérus chez un myopathique (*Soc. de neurol.*, séance du 5 février 1903).

(4) Musso, Contributo allo studio dell'amyotrophia progressiva ereditaria (*Rivista clinica*, 1887).

(5) Jamin, Beiträge zur Kasuistik der Dystrophia musculorum progressiva. Thèse d'Erlangen, 1896.

(6) K. Marquardt, Zur Ætiologie der Dystrophia musculorum progressiva. Thèse de Berlin, 1896.

(7) Paul L. Schlippe, Hochgradige Kontrakturen und Skelettatrophie bei Dystrophia musculorum progressiva (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, vol. XXX, p. 128).

(8) L. Dreyer, Ueber Skelettveränderungen und Frühkontrakturen bei Dys-

myopathie et présentant des modifications analogues du squelette avec celles constatées par Schlippe.

Un travail de Merle et Raulot-Lapointe (1) montre la fréquence et l'importance des altérations osseuses au cours de la myopathie. Sur 7 cas de myopathie aux rayons de Röntgen, ces auteurs ont trouvé que le tissu osseux subit des modifications de quantité (amincissement, petitesse) et de qualité (densité plus faible, transparence plus grande). Puis ils ont trouvé que les os subissent des modifications de forme. Les altérations du tissu compact contribuent à donner à l'os des myopathiques un aspect caractéristique. Si on radiographie les diaphyses, on voit qu'elles sont amincies, extrêmement transparentes au niveau de la partie axiale de l'os. Leur image ressemble à celle d'un tube transparent de verre mince. Les épiphyses, encore plus claires, semblent formées d'un tissu homogène ou clairsemé où ne sont plus visibles les trabécules et les voûtes de renforcement qui existent chez les sujets sains ; le tissu compact, seulement visible au contour de l'os et réduit parfois à une mince pellicule, supprime à l'image tout relief et lui donne un aspect aplati que les auteurs ont retrouvé d'une manière constante dans leurs examens. Les altérations sont d'autant plus considérables que la maladie a débuté chez des sujets plus jeunes ; aussi il semble qu'il y ait non seulement myopathie, mais aussi ostéopathie progressive, et que les deux éléments de l'appareil moteur sont touchés pour les mêmes segments, d'une manière parallèle. Les altérations des os ne doivent en aucune façon être considérées comme secondaires ; dans certains cas il y a peut-être coïncidence ; dans d'autres, elles tirent leur origine, comme la dystrophie musculaire, de troubles trophiques.

Tout récemment encore, Krüger (2) a communiqué à la Société des sciences naturelles et médicales de Iéna, dans la séance du 4 février 1909, le cas d'une femme âgée de quarante-sept ans, atteinte depuis son enfance d'une atrophie musculaire pseudo-hypertrophique et chez laquelle, ayant pratiqué une amputation de la cuisse droite, il a remarqué une atrophie intense du fémur.

Ainsi qu'il résulte des cas publiés dernièrement, ma prévision que les os sont fréquemment touchés dans la myopathie progressive, annoncée dans la première édition, s'est réalisée. En effet, voici ce que je disais à la page 724 de la première édition de ce traité : je serais porté à admettre que l'atrophie des os n'est pas d'une rareté si exceptionnelle, comme cela ressortirait des observations publiées à

trophia musculorum progressiva (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, vol. XXXI, p. 147).

(1) Pierre Merle et Raulot-Lapointe, Les altérations osseuses au cours de la myopathie (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 4 mars 1909 ; *Revue neurol.*, n° 6, 1909).

(2) Kruger, Dystrophia muscularis progressiva pseudo-hypertrophica (*Compte rendu in Münchener med. Wochenschr.*, n° 16, 1909, p. 833).

cet égard. Il est fort probable qu'en examinant systématiquement les os chez tous les myopathiques, on trouvera que ceux des extrémités sont plus fréquemment atteints qu'on ne l'admet généralement.

L'atrophie des muscles qui prennent leur insertion sur l'omoplate donne lieu à différentes attitudes de l'os scapulaire pendant les divers mouvements du bras. Parmi ces attitudes, une des plus connues est celle qui est désignée sous le nom de *scapulæ alatæ*, laquelle est due à l'atrophie du rhomboïde et à celle des portions inférieure et moyenne du trapèze. Si le malade écarte le bras du tronc, l'omoplate suit de près l'excursion de l'avant-bras. C'est ainsi que les mouvements du bras en arrière tendent à rapprocher l'angle inférieur de l'omoplate vers la colonne vertébrale; par contre, cet angle s'écarte de plus en plus lorsqu'on dirige le bras en avant et dans le sens horizontal; il atteint son maximum d'écartement dans l'élévation du bras au-dessus de l'horizontale. A l'état de repos, lorsque les bras sont pendants et l'atrophie des muscles scapulaires accusée, le bord interne de l'omoplate est détaché et proémine sous la peau (fig. 6). L'insuffisance de certains muscles (grand dorsal, spinaux, et jusqu'à un certain point le trapèze et le rhomboïde) nous explique pourquoi les malades se tiennent courbés en avant lorsqu'ils sont assis dans leur lit.

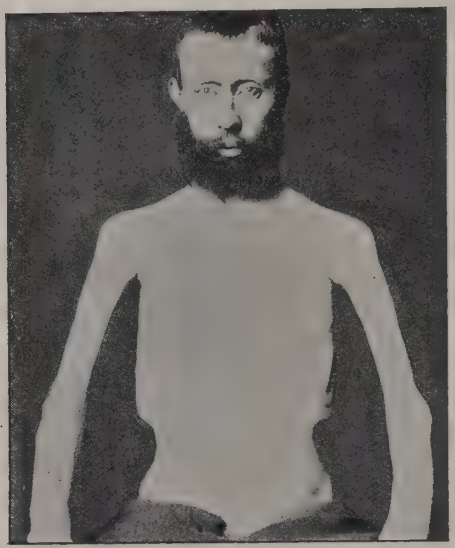

Fig. 3. — Homme atteint de myopathie progressive primitive, présentant, à un degré extrême, la déformation du thorax « en taille de guêpe » (d'après un négatif dû à l'obligeance de P. Marie).

Les déformations thoraciques que l'on rencontre chez les myopathiques se présentent, suivant Marie, sous des aspects un peu différents d'un malade à l'autre, tant au point de vue de l'intensité que de la configuration même. Elles ont cependant des caractères communs d'une assez grande netteté pour permettre souvent de faire le diagnostic à première vue. Parmi ces caractères, il faut citer tout d'abord l'aplatissement du thorax, aplatissement tel qu'il semble avoir été violemment comprimé d'avant en arrière.

D'après Guinon et Souques, qui ont décrit pour la première fois

cette déformation, on peut la rapprocher de celle connue sous le nom de thorax en entonnoir, bien qu'elle ne lui soit pas absolument identique. Par suite de l'aplatissement général du thorax et du retrait du sternum en dedans, la situation respective des mamelons est légèrement modifiée. Ils sont rapprochés l'un de l'autre et leur axe, au lieu d'être dirigé en avant et en dehors, est dirigé directement en avant. Dans aucun des cas observés par Guinon et Souques, il n'a été observé de gêne notable des organes contenus dans l'intérieur du thorax.

Fig. 4. — Jeune homme atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, présentant une obliquité assez marquée des côtes sans déformation en taille de guêpe.

La déformation du thorax dite en entonnoir a encore été notée par Zimmerlin (1), Jamin (2), Marquardt (3), Schlippe (4), etc.

Guinon et Souques ont noté, en outre, un déjettement latéral du thorax, de sorte que la ligne médiane thoracique ne correspond plus à l'axe du corps. Grasset met sur le compte du décubitus latéral prolongé ce déjettement latéral, qui favoriserait d'ailleurs des troubles ostéotrophiques spéciaux, comparables à ceux que Marie et Onanoff ont décrits dans la conformation de la boîte cranienne des myopathiques.

On observe, chez certains myopathiques, une particularité assez bizarre du thorax qui a été décrite pour la première fois par P. Marie sous le nom de *taille de guêpe* (fig. 3). Voici en quoi consiste cette déformation. On sait que, dans le thorax normal, les contours latéraux ont une obliquité plus ou moins marquée en dedans et en bas ; obliquité due à ce que la circonférence de la région inférieure du tronc est évidemment moindre que la circonférence de la région supérieure

(1) Zimmerlin, *Zeitschr. f. klin. Medizin,* vol. VII.
(2) Jamin, *loc. cit.*
(3) Marquardt, *loc. cit.*
(4) Schlippe, *loc. cit.*

et moyenne. Chez le malade qui présente la taille de guêpe, les contours latéraux ont une direction à peu près verticale, la circonférence du thorax dans sa région inférieure étant presque égale à celle des régions situées au-dessus. De là il résulte que les hypocondres forment avec la base du thorax un angle rentrant, d'où l'aspect en taille de guêpe décrit par P. Marie. D'après cet auteur, l'explication de cette déformation réside dans le fait que, par suite de l'aplatissement de la cage thoracique, la direction des côtes se montre notablement modifiée : leur obliquité est considérablement accrue sur toute la hauteur de la cage thoracique, d'où l'aspect vertical des contours latéraux du thorax et la dépression constatée au niveau des hypocondres. L'atrophie des muscles doit sans doute aussi jouer un rôle dans la production de la déformation en taille de guêpe. Depuis que mon attention a été attirée sur cette obliquité des côtes, à la suite de la lecture du travail de Pierre Marie, je l'ai souvent rencontrée dans les différentes formes de myopathie où la maladie, datant depuis longtemps, a envahi les muscles du thorax. La figure 4, représentant un malade affecté de paralysie pseudo-hypertrophique, constitue un exemple de cette obliquité des côtes, mais sans déformation en taille

Fig. 5. — Vue générale, de profil, du même malade que dans la figure précédente. Il présente une scoliose marquée, l'écartement des jambes, et, dans cette attitude, il s'appuie sur la pointe des pieds.

Fig. 6. — Même malade que dans les figures 4 et 5, présentant une scoliose évidente et la déformation connue sous le nom de *scapulæ alatæ*.

de guêpe. Chez le même malade, il y a un degré avancé de lordose (fig. 5).

Les myopathiques atteints d'atrophie des muscles, des gouttières vertébrales et de la masse sacro-lombaire sont affectés de la lordose paralytique avec cyphose dorsale que Duchenne a décrite comme conséquence de ces insuffisances musculaires. Chez eux, pas de scoliose, ou scoliose insignifiante : c'est là la conclusion émise par Hallion (1), après qu'il a eu examiné un certain nombre de malades et parcouru beaucoup de faits connus.

Sacaze a publié, en 1893, l'histoire d'un cas de scoliose dans une myopathie primitive atrophique (2). La scoliose, chez le malade de Sacaze, était très accentuée et accompagnée des autres déformations qui se produisent souvent en pareil cas, soit du côté de la cage thoracique, soit du côté du bassin. En ce qui concerne le mécanisme de la scoliose dans ce cas, Sacaze, tout en reconnaissant que l'altération musculaire a dû avoir une certaine action, croit cependant nécessaire de faire intervenir d'autres éléments, et surtout de tenir compte d'un trouble trophique osseux ayant pour siège les vertèbres. Il exclut complètement le rachitisme, étant donné que son malade a dépassé l'âge de cette affection, et puis parce qu'il n'a trouvé chez lui aucun des autres signes habituels du rachitisme. Pierre Marie (3) note également l'existence d'une scoliose plus ou moins prononcée dans la myopathie progressive.

Scherb (4) a publié l'histoire clinique d'un cas de myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse et rétraction de tous les fléchisseurs. J'ai également eu l'occasion d'observer un cas de paralysie pseudo-hypertrophique avec scoliose très prononcée, reproduit par la photographie (fig. 6). La convexité de la scoliose est dirigée du côté droit.

On peut résumer les déformations thoraciques chez les myopathiques en disant que le thorax est affecté généralement d'un aplatissement antéro-postérieur, d'une cyphose compensatrice dorsale consécutive à la lordose lombaire, et plus rarement il y a de la scoliose et de la déformation dite « taille de guêpe ». Cette opinion pourrait cependant être modifiée dans l'avenir, étant donné que la taille de guêpe est une déformation décrite récemment, et que la scoliose se retrouve dans les observations de quelques auteurs.

Marie et Onanoff (5) ont décrit, dans certains cas de myopathie

(1) Hallion, Les déviations vertébrales névropathiques. Thèse de Paris, 1892.

(2) Sacaze, *Arch. de neurol.*, 1893, p. 356.

(3) Pierre Marie, Leçons de clinique médicale, Hôtel-Dieu, 1894-1895-1896, p. 39.

(4) G. Scherb, Myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse et rétraction de tous les fléchisseurs. Pas de participation de la face (*Revue neurol.*, 1900, n° 5).

(5) P. Marie et Onanoff, Sur la déformation du crâne constatée dans certains

[illegible]

[illegible]

PARALYSIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE OU MYOPATHIQUE

HISTORIQUE. — C'est en 1836 que Duchenne de Boulogne a voulu parler la première fois de la paralysie pseudo-hypertrophique [1]. Il donnait alors à cette expression le sens d'un état de vie musculaire dans lequel la nutrition et la motricité, quoique profondément altérées, semblaient pourtant être accompagnées d'une augmentation de volume des muscles atteints, augmentation qui, d'après l'observateur français, était enveloppée d'une manière mystérieuse dans un accroissement général du muscle. Il a remarqué en outre que les muscles intéressés avec une rapidité plus grande que les autres, présentaient une dégénérescence graisseuse.

Il proposa en 1861 d'appeler la nouvelle espèce morbide : paralysie hypertrophique de l'enfance, mais cette dénomination n'était et ne pouvait être que provisoire, car Duchenne de Boulogne ignorait alors la véritable nature de paralysie et toujours sous la forme paralytique où elle se présentait par deux il remarqua plus tard, en 1868, la coexistence de « paralysie hypertrophique de l'enfance » par voie de paralysie pseudo-hypertrophique, ou bien par voie de paralysie myosclérosique. Depuis la description de Duchenne de Boulogne, bon nombre d'auteurs ont confirmé l'existence de type décrit par lui.

Les recherches plus récentes ont ajouté à la description de Duchenne quelques nouveaux symptômes, et l'examen anatomo-pathologique a montré qu'il fallait admettre que les muscles peuvent aussi atteints de lésions appréciables au microscope.

SYMPTOMATOLOGIE. — En considérant nos premières observations relatives aux paralysies atrophiques pseudo-hypertrophiques, on apprend par les parents que le malade a débuté par un certain affaiblissement des membres inférieurs, sans cause connue. Le malheureux en parlant n'en ait aucune idée précise et peut y accompagner d'une certaine augmentation de volume des muscles affaiblis, les parents ne s'en préoccupent pas et ne font remonter à l'enfance la

[1] Duchenne de Boulogne, De l'électrisation localisée, 1re édition, 1855.

médecin que lorsque cet affaiblissement s'est transformé en véritable parésie et que la pseudo-hypertrophie est devenue bien apparente. A ce moment, le changement de volume des muscles est très manifeste, le relief de quelques-uns aux membres inférieurs est très exagéré, surtout ceux du mollet, par où débute la pseudo-hypertrophie musculaire (fig. 7 à 9). L'hypertrophie musculaire gagne rapidement les muscles fessiers et, ensuite, elle peut se généraliser à tous les muscles des membres inférieurs.

Duchenne (de Boulogne) a montré que l'hypertrophie commence

Fig. 7. — Enfant atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, chez lequel on voit très bien l'hypertrophie des muscles des membres inférieurs, et surtout celle des jumeaux dont les ventres volumineux se dessinent vigoureusement.

quelques mois ou un an environ après le début de la parésie. Elle s'étend progressivement des gastrocnémiens à d'autres muscles, soit en se localisant dans quelques-uns des muscles affaiblis, soit en envahissant tous ou presque tous les muscles affaiblis. Dans une de ses observations, les deltoïdes ont commencé à augmenter de volume plusieurs mois après les gastrocnémiens. Les deux premières périodes de la paralysie pseudo-hypertrophique, c'est-à-dire l'affaiblissement et la pseudo-hypertrophie, peuvent se confondre en une seule. C'est ainsi que parfois l'affaiblissement musculaire et la pseudo-hypertrophie semblent avoir débuté simultanément, ou dater de la naissance. Quel que soit le mode d'extension et d'hypertrophie musculaire apparente et le moment de son apparition, l'augmenta-

tion de volume des muscles a lieu progressivement, et met en général un temps assez long (un an à un an et demi) à atteindre son maximum. La maladie peut rester dans cet état plusieurs années. Les muscles qui peuvent être atteints de pseudo-hypertrophie dans cette période de temps sont les suivants : à la jambe, les jumeaux, le soléaire, les péroniers et le jambier antérieur; à la cuisse, le triceps crural et plus particulièrement le droit antérieur et le vaste externe, puis viennent le tenseur du fascia lata, le biceps, le demi-membraneux, le demi-tendineux et les fessiers. A l'abdomen et au

Fig. 8.— Le même malade que la figure 7, mais vu de profil, montrant d'une façon nette l'obliquité plus grande des différents segments du corps les uns sur les autres ; les omoplates se trouvent à un plan postérieur à celui des fesses. (Comparer avec la figure 9.)

Fig. 9. — Même malade, vu de face : les membres supérieurs atrophiés contrastent par leur gracilité avec les membres inférieurs où la plupart des muscles sont hypertrophiés.

tronc, les muscles envahis par la pseudo-hypertrophie sont les suivants : les sacro-lombaires, le carré des lombes, le droit antérieur de l'abdomen, le grand oblique, le grand dentelé, le deltoïde. Aux membres supérieurs, le triceps, le biceps et le long supinateur. Enfin, à la face, le masséter et les muscles de la langue.

La pseudo-hypertrophie n'apparaît pas avec une égale fréquence dans tous ces muscles, car elle est relativement rare dans les muscles du tronc, tandis qu'elle est d'une grande constance dans ceux du mollet. Même lorsqu'un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique ne présente pas de pseudo-hypertrophie à une phase plus ou moins avancée de la maladie, on est presque certain de trouver que le malade a eu antérieurement une augmentation de volume

des muscles de cette région. Les fessiers et puis les sacro-lombaires et le triceps crural viennent en deuxième ligne de fréquence. Duchenne (de Boulogne) rapporte un cas où tous les muscles, sauf le grand pectoral, étaient atteints de pseudo-hypertrophie, mais c'est là un cas à peu près exceptionnel ; il est rare de voir les muscles de la face atteints d'hypertrophie, mais il n'en est pas de même pour la langue dans laquelle, d'après mon expérience, elle est relativement plus fréquente qu'on ne l'admet habituellement.

Fig. 10. — Myopathie généralisée, suite de paralysie pseudo-hypertrophique. L'atrophie des interosseux est bien visible, surtout à la main gauche, laquelle a l'aspect d'une griffe; la figure du malade présente les caractères du facies myopathique.

Comme nous venons de le voir, l'hypertrophie intéresse de préférence certains groupes musculaires. Il en est de même de l'atrophie qui se cantonne depuis le commencement dans certains muscles des membres supérieurs du tronc, tels que les muscles du bras et le long extenseur, le grand pectoral et le grand dorsal, qui ont toujours été trouvés atrophiés lorsque cette atrophie a été recherchée. Le trapèze dans ses deux tiers inférieurs, le grand dentelé, le rhomboïde, les spinaux, les intercostaux, sont souvent aussi pris par l'atrophie. Les muscles de l'avant-bras sont beaucoup plus résistants à l'atrophie, mais il semble que les extenseurs et les radiaux sont plus susceptibles d'atrophie que les fléchisseurs. Les petits muscles de la main sont généralement bien conservés ; néanmoins j'ai vu au moins deux cas où ces muscles étaient également atrophiés (fig. 10). Je voudrais cependant faire une réserve à cet égard. Je crois en effet que l'affaiblissement des muscles de l'avant-bras et de la main est beaucoup plus commun qu'on ne le pense habituellement. Il n'est pas rare de voir que dans beaucoup d'observations on a jugé la force musculaire d'après le volume des muscles; or, c'est là une erreur, car si on analyse avec attention l'énergie de la force musculaire de ces muscles, ou bien si on étudie la contraction électrique minimum des muscles de l'avant-bras et de la main, on s'aperçoit qu'ils sont très souvent affaiblis. Ce qui me confirme surtout dans cette manière de voir, c'est que, en faisant l'examen anatomo-pathologique de quatre cas de myopathie, dont l'un avec pseudo-hypertrophie, j'ai trouvé des

lésions indiscutables dans les muscles des éminences thénar et hypothénar et dans quelques muscles de l'avant-bras. Aussi ne doit-on pas conclure du volume du muscle à sa force musculaire. Cette idée a été autrefois soutenue avec beaucoup de talent par Marie et Guinon (1), qui ont posé avec raison la proposition suivante : dans la myopathie progressive primitive, le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout. Duchenne avait déjà fait remarquer que l'augmentation de volume n'est pas en relation constante avec l'affaiblissement fonctionnel. Charcot, dans ses *Leçons*, est revenu à plusieurs reprises sur ce sujet et il admet la même opinion.

Il me semble fort probable que la force des muscles extenseurs des membres inférieurs doit être plus diminuée que celle des fléchisseurs dans tous les cas de paralysie pseudo-hypertrophique, et cela indépendamment du volume des muscles. J'ai examiné à ce point de vue plusieurs enfants arrivés à différents degrés de paralysie pseudo-hypertrophique, et j'ai souvent trouvé que les fléchisseurs du pied, du genou et de la cuisse étaient relativement plus forts que les extenseurs. C'est probablement, ainsi que l'a fait remarquer déjà depuis plus de quinze ans M^me^ Sacara, parce que l'insuffisance des extenseurs favorise les rétractions musculaires. Cette donnée clinique est corroborée par les recherches anatomo-pathologiques que j'ai faites à ce point de vue, et qui m'ont prouvé que les lésions musculaires sont plus étendues et peut-être plus graves dans les extenseurs. M^me^ Sacara soutient que les muscles les plus atteints dans leur dynamique et leur état anatomique sont précisément ceux qui, très puissants, ont une surface large et des effets multiples à accomplir, dans lesquels l'action d'étendre ou de relever prédomine, c'est-à-dire le grand dorsal, le grand pectoral, le grand dentelé. Aux membres supérieurs, ce sont les extenseurs de la main, ceux de l'avant-bras et ceux des premières phalanges; tandis qu'au bras, c'est le biceps avec le long supinateur, car, quoique fléchisseurs, ces deux derniers sont des plus essentiels au fonctionnement des parties et agissent en sens inverse de la pesanteur.

La plupart des auteurs ont considéré la face comme restant intacte dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Or cette proposition, qui constitue la règle, présente des exceptions, car la face ne reste pas absolument intacte dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Dans cette dernière, Duchenne avait été frappé de l'expression stupide de la physionomie de quelques-uns de ces malades, et c'est pour cette raison que, croyant avoir affaire à une lésion du cerveau, il avait tout d'abord décrit cette affection sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*, de cause cérébrale. Mais cette expression d'hébétude de la physionomie n'est que rarement sous la dépendance

(1) Marie et Guinon, Contribution à l'étude de quelques-unes des formes de la myopathie progressive primitive (*Revue de méd.*, 1885).

de l'affaiblissement de l'intelligence des malades. Klockner et Griesinger ont rapporté des cas où l'intelligence était normale ou à peu près, malgré cette expression peu intelligente de la physionomie. Ceci démontrerait que l'expression de la figure, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, n'est pas toujours fonction de l'affaiblissement intellectuel, mais des lésions des muscles de la face. Duchenne, avec sa perspicacité, avait entrevu cette possibilité; aussi, en parlant du célèbre cas de pseudo-hypertrophie présenté par Bergeron à la Société des hôpitaux, il dit : « Les muscles de la face paraissent avoir subi la même altération et fonctionnent aussi mal que ceux des membres, et c'est en partie à cette circonstance qu'il faut attribuer sans doute le peu d'expression de la physionomie. » Aussi, Marie et Guinon concluent que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique la mieux marquée, il n'est pas très rare de voir les muscles de la face plus ou moins affaiblis.

Le malade que nous voyons représenté par la figure 10 est atteint de paralysie hypertrophique arrivée à sa dernière phase, qui l'immobilise complètement dans son lit. Or, chez ce malade, la face est également atteinte et elle présente une certaine ressemblance avec le facies des myopathiques.

Parmi les muscles qui offrent, en effet, une résistance extraordinaire à l'envahissement de la myopathie pseudo-hypertrophique, nous devons citer en première ligne le muscle du cœur. Il est vrai que les documents publiés à cet égard sont extrêmement rares, ce qui s'expliquerait peut-être par le fait que les auteurs n'ont pas accordé une attention suffisante à l'examen microscopique de cet organe. Néanmoins, quelques auteurs (Coste et Gioja, Rinecker, Goetz, Hamond) ont observé l'hypertrophie du cœur dans la paralysie pseudo-hypertrophique sans affirmer s'il s'agit là d'un phénomène inhérent à la maladie, ou d'une complication accidentelle. M^me^ Sacara a noté chez quatre de ses malades des irrégularités dans le rythme et l'intensité des battements du cœur, tandis que Jacubowitch a cité un cas de lenteur du pouls. Au point de vue anatomo-pathologique, nous devons rappeler l'observation de James Ross (1), qui a trouvé dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique des lésions manifestes dans les fibres musculaires du cœur.

Plus récemment encore, un auteur russe, Stembo (2), en employant la radioscopie, s'est convaincu que le cœur, dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique, prenait part aussi à la maladie, le cœur étant hypertrophié dans ce cas.

(1) James Ross, On a case of pseudohypertrophic paralysis (*Brit. med. Journ.*, 1883, Feb. 13).

(2) Stembo, Nimmt das Herz an der Pseudohypertrophie in den Fällen von Muskelpseudohypertrophie Theil? Demonstration (*Medicin. Gesellsch. zu Wilna*, séance du 12 novembre 1897).

Laignel-Lavastine (1) a décrit comme une complication rare dans un cas de myopathie type Landouzy-Dejerine l'apparition des palpitations cardiaques sans aucune lésion valvulaire.

Comme nous le verrons au chapitre de l'anatomie pathologique, j'ai trouvé à l'autopsie du jeune malade représenté par la figure 7 des lésions nettes dans le muscle cardiaque.

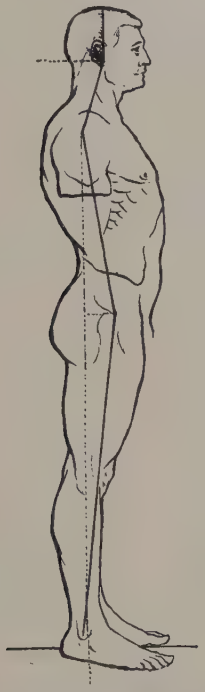

Fig. 11. — Schéma de la station normale. Les différents segments en lesquels le corps humain peut être décomposé sont maintenus en état d'extension les uns sur les autres. Ils peuvent être représentés par des lignes obliques alternativement de sens inverse.

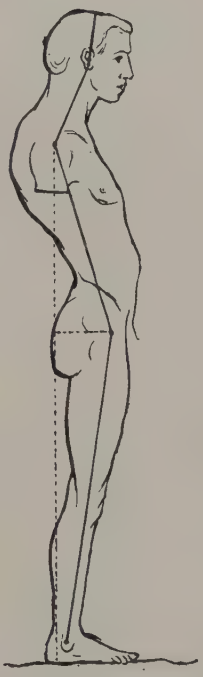

Fig. 12. — Schéma de la station chez les myopathiques. On y constate l'obliquité plus grande des différents segments les uns sur les autres. Le plan des épaules est reporté en arrière de celui des hanches.

Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, comme du reste dans toutes es autres myopathies, les différents segments du corps sont obliques les uns sur les autres dans le même sens que dans l'attitude physiologique. Mais parfois l'obliquité est tellement exagérée que la station du myopathique constitue une véritable caricature de la station normale. D'après Paul Richer (2), auquel nous empruntons ces détails,

(1) Laignel-Lavastine, Myopathie primitive progressive (*Arch. gén. de méd.*, février 1901, p. 185).

(2) Paul Richer, Revue des myopathies (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 3, 1894).

Fig. 13. — Malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, arrivée à un degré avancé. L'écartement des jambes est très accusé, les pieds sont en abduction.

Les omoplates présentent la déformation connue sous le nom de *scapulæ alatæ*.

l'obliquité des divers segments augmente chez les myopathiques dans le but d'assurer une stabilité plus grande, d'autant plus nécessaire que les forces musculaires inutilisées chez l'homme normal, mais toujours présentes pour rétablir l'équilibre s'il vient à être rompu, font ici défaut. Cette obliquité plus grande des différents segments du corps les uns sur les autres réalise pour ainsi dire une augmentation dans le sens antéro-postérieur de la base de sustentation, analogue à celle qui a lieu dans le sens latéral par suite de l'écartement des pieds et sur laquelle nous reviendrons dans un instant. Les figures 11 et 12, que nous empruntons à MM. Richer et Henri Meige, nous donnent une idée exacte des rapports qui existent entre l'obliquité des différents segments à l'état normal (fig. 11) et dans la myopathie (fig. 12).

L'écartement des jambes est un phénomène fréquent qui peut faire son apparition depuis le commencement de la maladie et puis s'accentuer de plus

en plus. Parfois, cet écartement, comme cela se voit, par exemple, chez le malade représenté sur la figure 13, est très exagéré. C'est un symptôme qui peut servir comme élément de diagnostic, alors que le tableau de la paralysie pseudo-hypertrophique n'est pas complet, mais, en tout cas, il n'est pas pathognomonique, parce que nous le retrouvons dans une foule d'autres affections.

Mme Sacara attribue ce symptôme à la faiblesse des extenseurs de la jambe sur la cuisse et de celle-ci sur le bassin, et dans sa production interviennent le moyen et le petit fessier.

La démarche en canard tient, d'après P. Richer (1), à deux causes principales : 1° une oscillation latérale du bassin exagérée à chaque pas du côté de la jambe oscillante; 2° une inclinaison latérale du tronc en son entier, qui se trouve en même temps rejeté du côté opposé, c'est-à-dire du côté de la jambe portante. Quelle est la raison de ces deux phénomènes? Elle réside tout entière dans l'affaiblissement des masses musculaires du bassin et en particulier des moyens fessiers. Le bassin, n'étant plus retenu du côté portant par une force suffisante, retombe nécessairement à chaque pas du côté oscillant, entraîné par le membre qui y est suspendu.

Quant au mouvement du torse, il est la conséquence directe du mouvement anormal du bassin. C'est une action de compensation : le tronc ne pourrait suivre l'inclinaison verticale du bassin sans entraîner la chute de tout le corps. Pour garder l'équilibre et maintenir la ligne de gravité dans la base de sustentation formée par le pied portant, il faut bien que le haut du torse se rejette de ce côté. C'est en effet ce qui a lieu. Cette interprétation se trouve confirmée par ce fait que quelques myopathiques ne présentent la démarche en canard que d'un seul côté.

Mme Sacara (2) admet que l'inclinaison latérale du tronc aurait plutôt lieu dans l'articulation sacro-lombaire, et non pas dans l'articulation coxo-fémorale, le bassin étant à peu près immobile chez ces malades pendant leur marche ; elle croit que l'inclinaison du torse serait un mouvement de compensation par suite de la faiblesse des muscles extenseurs des membres inférieurs, qui aurait pour but, d'une part, de relever et, d'autre part, de ramener le centre de gravité du côté de la jambe portante.

Duchenne (de Boulogne), ayant eu l'occasion de soigner un malade dont les muscles sacro-spinaux et les longs dorsaux étaient paralysés consécutivement à l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, observa que, chez ce malade, le tronc était très renversé en arrière et que la verticale tombant de l'apophyse épineuse la plus proéminente passait très loin de la face postérieure du sacrum ; il présentait, en un mot, de la lordose. D'un autre côté, dans les cas de

(1) Paul Richer, *loc. cit.*
(2) Mme Sacara, *loc. cit.*

paralysie pseudo-hypertrophique observés par lui, il trouva que cette verticale passait encore plus ou moins derrière le sacrum. De là, jugeant par analogie, l'éminent créateur de la pathologie musculaire crut que la lordose de cette dernière affection serait dépendante, comme dans le cas cité, de la faiblesse des muscles spinaux extenseurs de la colonne vertébrale. Il l'appela même lordose paralytique des muscles spinaux lombaires, en opposition avec une autre espèce de lordose dépendante de la paralysie des muscles abdominaux.

L'opinion de Duchenne (de Boulogne), quoique admise encore par beaucoup de neurologistes, a été contestée par certains auteurs. M^me^ Sacara a soutenu que la lordose dans la paralysie pseudo-hypertrophique est surtout sous la dépendance de la faiblesse des extenseurs de la cuisse sur le bassin. Ce qui contribuerait à la produire, ce n'est donc pas la paralysie des spinaux lombaires, mais c'est au contraire leur action, dont l'intensité, quoique inférieure à la normale, est encore relativement suffisante, et les malades la mettent toute en jeu pour étendre la colonne vertébrale et amener le tronc en arrière. Suivant cette opinion, le mode de production de la lordose serait le suivant : l'inclinaison du bassin et l'insuffisance de ses extenseurs sur la cuisse menacent la chute du tronc en avant ; alors interviennent les extenseurs de la colonne vertébrale (sacro-lombaires, longs dorsaux et transverses épineux) qui, étendant aussi fort qu'il leur est possible le tronc, le renversent, le portent de son centre de gravité plus en arrière. On pourrait donc appeler cette lordose la « lordose paralytique des extenseurs de la cuisse sur le bassin ».

Les rétractions tendineuses, et plus particulièrement celle du triceps sural, sont très fréquentes dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Elles peuvent être précoces ou tardives. Schlesinger (1) a même publié un cas chez lequel le premier symptôme qui a attiré l'attention de la famille a été la marche sur la pointe des pieds, trouble qui est dû à la rétraction du triceps sural. Hahn (2) publia également deux cas de myopathie chez des enfants de neuf ans, qui ont présenté comme symptôme précoce des rétractions tendineuses, de sorte que la marche sur la pointe des pieds fut le premier phénomène qui attira l'attention. Pour dépister cette rétraction, il faut examiner avec attention le petit malade dès le début de l'affection, car parfois la déformation déterminée par la rétraction tendineuse n'est apparente que dans la marche. Le petit malade représenté sur les figures 8 et 9 est un beau spécimen de ce genre, car chez lui, dans la station, le pied bot est pour ainsi dire latent et ne devient très carac-

(1) H. Schlesinger, Fall von Pseudohypertrophia musculorum mit Contracturen als Frühsymptome (*Wien. med. Club.*, octobre 1899).

(2) F. Hahn, Ueber das Auftreten von Contracturen bei Dystrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, vol. XX, n° 3-4, 1901).

téristique que vers la fin du pas antérieur, ou bien lorsque le malade

Fig. 14.

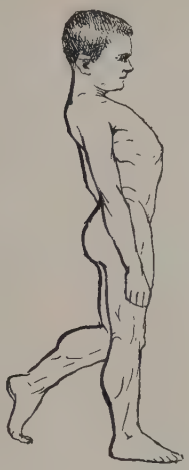

Fig. 15.

Fig. 16.

Fig. 17.

Fig. 18.

Fig. 19.

Fig. 14 à 19. — Allure de la marche d'un enfant atteint de paralysie pseudo-hypertrophique (vu de profil). Les modifications qu'éprouve la jambe gauche, qui est oscillante, sont indiquées dans le texte ; cependant j'attire l'attention sur l'attitude que présente le malade dans le pas antérieur et qui rappelle celle du steppage (fig. 18), mais immédiatement après, vers la fin du pas antérieur, la pointe du pied se redresse et le malade touche le sol par le talon. Ces figures sont l'expression exacte de certaines positions du malade dans la marche et sont reproduites d'après des cinématographies.

tourne sur lui-même pour revenir sur ses pas. Il est plus rare de ren-

contrer des malades comme celui qui est reproduit par la figure 13, lequel, dans la station debout, s'appuie constamment sur la pointe des pieds et même, dans les différentes phases de la marche, n'abaisse pas complètement le talon jusqu'au sol ; phénomène encore plus curieux, le pied de la jambe portante ne s'appuie habituellement que sur sa pointe.

La prédominance d'action des fléchisseurs du pied et l'existence d'un varus-équin donnent à la démarche du premier malade une note assez caractéristique.

C'est ainsi que, pendant le pas postérieur, nous voyons que le talon se relève brusquement, le pied étant dévié en dedans ; que cette élévation du talon est encore plus accentuée que normalement au moment de la verticale, et que pendant le pas antérieur, au lieu que le talon s'abaisse, il reste toujours plus élevé que la pointe du pied (fig. 14 à 19). La flexion plus exagérée de la cuisse, l'abaissement de la pointe du pied qui se produit parfois chez ce malade (fig. 18) peuvent donner l'impression du steppage, mais cette attitude ne se maintient pas, et à la fin du pas antérieur le malade aborde le sol par le talon ; assez souvent même, le poser du pied comporte trois temps bien distincts : 1° poser du talon d'abord ; 2° bord externe du pied ; 3° tout l'avant-pied. Néanmoins on doit remarquer que la pointe du pied est moins relevée que normalement lorsque le malade aborde le sol.

Chez notre deuxième malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, il n'existe pas de double appui comparable à celui qui existe normalement, c'est-à-dire que le pied de la jambe antérieure, au lieu de porter sur le sol par le talon, ne s'appuie au contraire que par la pointe, le talon étant encore un peu relevé au-dessus du sol. Il en résulte qu'à cette phase de double appui le malade repose sur la pointe de ses pieds, le talon du pied antérieur plus abaissé vers le sol que celui de la jambe postérieure (fig. 19).

Au commencement du pas postérieur, le talon du pied gauche (fig. 14) postérieur (jambe oscillante gauche) se relève davantage qu'à l'état normal, la jambe du même côté se fléchit sur la cuisse. Cette flexion va s'accentuant jusqu'au moment de la verticale, moment où le talon commence à s'abaisser pendant que la jambe s'étend légèrement sur la cuisse et que celle-ci se fléchit sur le bassin. Les deux premiers phénomènes s'accusent pendant le pas antérieur ; néanmoins, le malade aborde le sol par la pointe du pied.

Pendant les différents temps de l'oscillation de la jambe *gauche*, laquelle accomplit un mouvement de rotation en dehors atteignant son maximum au moment de la verticale, le pied est en abduction, abduction plus accentuée pendant le pas postérieur (fig. 24 à 29).

La même série de mouvements se répète pendant l'oscillation de la jambe droite (fig. 30 à 35).

Tandis qu'à l'état normal la jambe portante s'appuie fortement

Fig. 20.

Fig. 21.

Fig. 22.

Fig. 23.

Fig. 20 et 21. — Malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, vu de profil. Les caractères de la marche normale sont complètement changés, il n'y a pas notamment, dans la marche de ce malade, une phase de double appui comparable à celle de l'état normal, car les deux jambes s'appuient sur la pointe des pieds. L'allure spéciale de la marche est due à la rétraction des tendons d'Achille. Dans la première série (fig. 20), c'est la jambe gauche qui est oscillante, et dans la deuxième (fig. 21), c'est la jambe droite.

Fig. 22 et 23. — Même malade que dans les figures 20 et 21, vu de face. L'inclinaison latérale du torse du côté de la jambe portante est encore plus visible que chez notre malade représenté par les figures 24 à 29. — Les cinématographies reproduites sur cette page ont été réduites pour les besoins de la publication; aussi le lecteur est prié de les regarder à l'aide d'une loupe.

sur le sol et ne fait pas de mouvements apparents, chez notre malade, au contraire, on voit que le pied de la jambe portante, qui au com-

Fig. 24.

Fig. 25.

Fig. 26.

Fig. 27.

Fig. 28.

Fig. 29.

Fig. 24 à 29. — Le même malade que dans les figures 14 à 19, vu de face. On y voit très bien comment le torse s'incline du côté de la jambe portante au commencement du pas postérieur, inclinaison qui s'accuse de plus en plus jusqu'au moment de la verticale. On y voit, en outre, un mouvement de rotation du corps de dedans en dehors qui se produit du côté de la jambe oscillante et qui s'accomplit simultanément avec le redressement du torse.

mencement du pas postérieur avait le talon un peu relevé au-dessus du sol, le relève encore davantage à mesure que le malade porte en

avant la jambe oscillante, de sorte qu'on peut dire de ce mouvement qu'il commence au premier temps du pas postérieur jusqu'au moment où la jambe portante, devenue oscillante à son tour, soulève le pied au-dessus du sol.

Chez nos deux malades, les mouvements du torse sont caractéris-

Fig. 30.

Fig. 31.

Fig. 32.

Fig. 33.

Fig. 34.

Fig. 35.

Fig. 30 à 35. — Quelques attitudes prises par le malade dans l'acte de se lever. Fig. 30, l'enfant est à quatre pattes, le genou reposant sur le sol, les pieds rapprochés et tournés en dedans. Le torse penché à gauche (fig. 31), élévation du genou droit, flexion de la cuisse sur le bassin, projection en avant et en dedans de la cuisse du côté droit. — Fig. 32, le malade a les deux genoux relevés et s'appuie sur la pointe des pieds. — Fig. 33, le malade s'appuie sur le côté droit, essaye de lever le genou gauche. — Fig. 34, continuation du mouvement précédent, la jambe se défléchit et le malade, ayant le talon abaissé du côté gauche, s'applique à dégager la jambe du côté droit. — Fig. 35, à ce moment, le malade essaye de redresser le torse qu'il avait encore fortement penché à droite.

tiques et ressemblent à ceux qu'a décrits Paul Richer; cependant, il y a entre eux des différences de degré : l'inclinaison latérale est moins forte chez le premier. Voici en quoi consistent ces mouvements : à la phase de double appui, la ligne supérieure du torse est horizontale (fig. 26 à 29); peut-être, tout au moins parfois, est-elle

légèrement oblique du côté de la jambe postérieure. On peut cependant affirmer que, d'une manière générale, le torse est complètement redressé à ce moment. Mais, immédiatement après, c'est-à-dire au commencement du pas postérieur, le torse s'incline du côté de la jambe portante (fig. 26 à 29), inclinaison qui s'accentue pendant ce pas pour atteindre le maximum au moment de la verticale (fig. 26 à 29). Elle diminue ensuite graduellement pendant toute la durée du pas antérieur, pour disparaître complètement à la phase du double appui suivant.

L'étude de ces malades, vus de profil et de face, mais surtout dans cette dernière attitude, nous montre encore un mouvement de rotation du corps de dehors en dedans du côté de la jambe oscillante, mouvement qui s'accomplit simultanément avec le redressement du torse.

Je crois bon de noter que la description que nous venons de donner ne s'applique pas à tous les pas, mais seulement à un certain nombre, ceux où la stabilité est plus parfaite. Chez ces malades en effet, comme dans toutes les affections, les pas dans la marche n'offrent pas une absolue régularité. Comme preuve, j'apporte les figures 20 à 23, dont les premières montrent, dans le pas antérieur, des attitudes ressemblant au steppage, et cependant le malade aborde le sol par le talon. Les pas suivants, chez le même malade, ne permettent pas d'y constater des troubles analogues. Ceci démontre à mon avis qu'il ne faut pas considérer la démarche des myopathiques, spécialement celle des malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique, comme du steppage vrai, lequel du reste n'apparaît seulement chez ces malades que pendant une période de l'évolution de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il ne suffit pas, en effet, qu'il y ait seulement une faiblesse relative des extenseurs pour que la démarche du stepper se réalise, mais cette faiblesse doit encore se trouver dans un certain rapport avec la force des fléchisseurs de la jambe; du reste, le steppage qui existe quelquefois dans la paralysie pseudo-hypertrophique est modifié, jusqu'à un certain point, par l'allure spéciale des malades pendant les différentes phases de la marche. Paul Richer, dans une communication présentée au Congrès international de médecine de Paris, admet deux types de démarche morbide : un type d'extension représenté par les malades myopathiques, et un type de flexion réalisé par les parkinsoniens.

Les malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique étant couchés horizontalement ou bien à quatre pattes font usage, pour se relever, d'un grand nombre d'artifices que tous les auteurs ont remarqués et ont essayé de décrire. Mais, étant donnée la complication extraordinaire de ces mouvements, leur description est forcément incomplète et ne vise que les traits essentiels. Nous avons tenté d'analyser à l'aide du cinématographe les mouvements multiples que

le malade exécute depuis qu'il est à quatre pattes jusqu'au moment du relever.

Comme les différentes attitudes prises par le malade, à partir du moment où il est couché jusqu'à celui où il est relevé complètement, comportent un très grand nombre de figures (1) qu'il est bien difficile de reproduire dans un traité, nous nous sommes limité à décrire les attitudes du malade depuis le moment où il est appuyé sur ses genoux et les mains jusqu'à celui où il commence à grimper sur lui-même.

L'enfant étant à quatre pattes (premier temps), les genoux reposant sur le sol, les pieds rapprochés et tournés en dedans, le torse penché à gauche (fig. 30), cherche dans cette attitude un équilibre stable pour exécuter les mouvements qu'il fait pendant le deuxième temps, qu'on peut décomposer comme il suit : élévation du pied au-dessus du sol occasionnant la flexion de la jambe sur la cuisse, le genou reposant encore à terre. Troisième temps : élévation du genou, la projection en avant et en dedans de la jambe et de la cuisse droites, mouvement qui s'accentuera encore jusqu'au moment où le malade aura trouvé un appui sur le sol, avec la pointe du pied, qui s'y applique à la fin de la projection du membre droit. Simultanément, tout le corps, principalement le bassin, pivote et penche vers la droite, de manière à reposer entièrement sur la jambe droite en flexion, le pied n'ayant pas changé d'attitude, c'est-à-dire qu'il s'appuie sur terre seulement par la pointe. Cinquième temps : le malade, s'étant assuré d'un appui solide sur sa jambe droite, commence alors à soulever le genou et à déployer la jambe gauche, d'une autre manière que pour la droite ; en effet, au lieu de plier et d'avancer la jambe, le malade la porte progressivement en avant et en dehors, la cuisse étant en abduction ; le bassin a opéré aussi un mouvement de rotation en dehors du côté droit ; à la fin de ces mouvements, on peut voir le malade appuyé par terre sur la pointe des pieds et sur la face palmaire des doigts seulement (fig. 32). Sixième temps : fin de la propulsion de la jambe gauche ; déflexion du genou avec extension consécutive de la jambe ; abaissement presque horizontal du pied gauche (fig. 34), le talon est un peu relevé, l'inclinaison du corps à droite a atteint son maximum. Septième temps : on y voit l'enfant renouveler une flexion très accusée de la cuisse sur le bassin et de la jambe sur la cuisse ; le pied se tient vertical, ne touchant plus de nouveau le sol que par la pointe ; l'extension du membre inférieur gauche s'accomplit de nouveau à peu près entièrement jusqu'au moment où les mouvements, tout différents, viennent constituer un temps nouveau, le huitième. Cette période est caractérisée par le relèvement du

(1) Étant donné que le nombre d'images qui représentent les positions successives prises par le malade dans l'acte de se lever du sol dépasse le chiffre de cent, j'ai été obligé de les supprimer et de les remplacer par quelques copies reproduites exactement d'après les cinématogravures.

bassin et sa rotation vers l'axe naturel du corps, puis par l'extension plus accentuée de la jambe tout entière avec abduction de la cuisse, les deux pieds changeant d'attitude sans changer de place : le gauche a fortement relevé le talon, tandis que le droit l'a baissé légèrement.

Au neuvième temps, le malade a pris l'attitude d'un enfant prêt à faire la cabriole ; il a les genoux légèrement fléchis, le droit plus que le gauche, les talons relevés, la pointe des pieds par conséquent portant seule sur le sol, celle de droite légèrement déviée en dedans ; ensuite déflexion et écartement du genou droit, pivotement du pied du même côté, de sorte que le talon soit dévié en dehors ; le pied s'abaisse ensuite jusqu'à ce qu'il ait pris contact avec le sol ; le pied gauche, au contraire, reste fortement élevé par suite de l'extension forcée de la jambe.

Dixième temps : flexion du membre inférieur, le malade le soulève ensuite et immédiatement après porte sa jambe en dehors et en arrière, pour la ramener de nouveau en la rapprochant sur la même ligne que le pied droit, autrement dit la jambe décrit une figure ellipsoïde au-dessus du sol.

Onzième temps et suivants. Le malade, ayant enfin trouvé l'équilibre sur ses deux jambes, soulève un bras, le replie à peu près à angle droit, le ramène de dehors en dedans et inversement, faisant ainsi un mouvement de balancier ; il finit ensuite par le projeter au-dessous du genou (fig. 36), répète ce mouvement pour l'autre bras, et lorsque enfin les deux mains sont ainsi appuyées sur les jambes (fig. 37), la première commence son ascension sur la cuisse, l'autre répète le même mouvement ; enfin, le malade, avec des inflexions du torse à droite et à gauche consécutives à l'ascension des mains sur les cuisses, finit par se redresser, non toutefois sans avoir été obligé de porter d'abord le bras sur le côté et loin du corps, et ensuite l'avoir reposé sur la région lombaire.

Il est bon d'ajouter que probablement ces différents temps ne se présentent pas absolument avec les mêmes caractères chez tous les malades ; toutefois je ne crois pas qu'il puisse y avoir des différences essentielles, mais seulement des différences de degré. En résumé, l'enfant, pour se relever du sol, commence à dégager tout d'abord une jambe en s'inclinant du côté opposé ; ce dégagement ne se fait pas d'emblée, mais pour des mouvements successifs en vertu desquels il écarte la jambe qu'il veut relever, de la ligne médiane. Puis, lorsqu'il a trouvé un point d'appui sur la jambe ainsi dégagée, il s'incline du même côté pour dégager la jambe opposée.

COMPLICATIONS. — Généralement, la sensibilité sous ses différentes formes reste intacte dans la paralysie pseudo-hypertrophique, comme du reste dans les autres myopathies ; néanmoins, différents auteurs ont noté des troubles dans la sensibilité. C'est ainsi que Berger aurait trouvé des hyperesthésies, que Mœbius cite le cas d'un

de ses malades chez lequel la moindre pression sur les muscles déterminait de vives douleurs; enfin Goetz admet que la diminution de la sensibilité tactile est relativement fréquente. Münzer (1) remarqua une diminution manifeste de la douleur à l'excision de fragments musculaires.

Noica (2) publia deux cas de myopathie chez deux frères présentant des troubles étendus de la sensibilité. Du reste, dans les cas de cet auteur, il s'agissait, comme on le verra, du type Leyden-Mœbius et nous reviendrons plus tard sur ce sujet.

Lannois et Porot (3) décrivent le cas d'un myopathique typique

Fig. 36.

Fig. 37.

Fig. 36 et 37. — Le malade ayant redressé sa jambe gauche, qui se trouve placée en avant de la droite, prend un point d'appui avec la main gauche sur la jambe du même côté, et reproduit de la même manière le même mouvement avec le bras droit qui s'appuie sur la jambe du même côté : à ce moment, nous voyons le petit malade, appuyé des deux mains sur les genoux, avoir le corps fléchi presque à angle droit sur ses membres inférieurs. Cette attitude est pour ainsi dire typique chez tous les malades, car je l'ai constatée sur beaucoup de photographies produites par d'autres auteurs et sur plusieurs malades. Le malade figuré ici n'est pas le même que celui représenté sur les figures 30 à 35.

présentant des troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité consistant en douleurs lancinantes et hypoesthésie cutanée très nette. Ces auteurs considèrent ce cas comme appartenant aux formes mixtes dans lesquelles le système nerveux doit participer. Quelques auteurs ont aussi décrit des paresthésies. Eulenburg et, après lui, Mme Sacara, ont trouvé que la sensibilité électro-musculaire était exagérée.

(1) E. Munzer, Ein Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva (*Zeitschr. für klin. Medicin*, 1893, vol. XXII, p. 564).

(2) D. Noica, Deux frères atteints de myopathie primitive progressive. Note additionnelle (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1906, n° 2).

(3) Lannois et Porot, Un cas de myopathie atrophique progressive avec troubles de la sensibilité (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1903, n° 2).

Robinson (1) a eu l'occasion d'observer un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, chez lequel la maladie a été précédée par des douleurs violentes dans les membres inférieurs pendant plusieurs années. Barzinsky (2) a observé également deux cas de myopathie ayant un début douloureux.

Nous trouvons, dans un bon nombre d'observations de paralysie pseudo-hypertrophique, que l'intelligence des malades a été peu développée. Deux auteurs italiens, Da Coste et Gioja, ont déjà attiré l'attention en 1836 sur la faiblesse intellectuelle de ces malades. Depuis, plusieurs auteurs ont signalé le retard de la parole, l'obtusion de l'intelligence, arrivant jusqu'à l'imbécillité et l'idiotie. Vizioli trouve, sur 50 cas de pseudo-hypertrophie, la présence de troubles mentaux chez 18 d'entre eux. Néanmoins, quelques auteurs classiques, comme Gowers et Oppenheim, considèrent les troubles psychiques comme une simple complication. Plus récemment, Sante de Sanctis (3) revient sur ce sujet et publie l'observation d'un garçon âgé de dix ans, atteint de paralysie pseudo-hypertrophique depuis l'âge de cinq ans avec une hérédité très chargée. A six ans, il a une fièvre typhoïde et consécutivement apparaissent des phénomènes de démence. La paralysie pseudo-hypertrophique est également exagérée.

M^me^ Sacara a attiré l'attention sur l'augmentation de volume du corps thyroïde, qu'elle a eu l'occasion d'observer dans quelques cas de paralysie pseudo-hypertrophique. On peut rapprocher de ces observations le cas publié par Pitres, où il y avait tuméfaction du corps thyroïde avec torpeur intellectuelle et transpiration abondante des extrémités. En ce qui concerne ce dernier trouble, il a été souvent rencontré par les auteurs. M^me^ Sacara a observé un malade qui, conduit au photographe, a laissé sur le sol l'empreinte de chacun de ses pas, à cause de la transpiration abondante de ses extrémités.

Le même malade présentait une dilatation considérable des pupilles, et un développement exagéré du système veineux sur tout le corps. Chez un de mes malades, le corps thyroïde paraissait au contraire plutôt diminué.

C'est encore ici que je puis parler de l'association de la dystrophie musculaire progressive avec le myxœdème et la maladie de Basedow. En effet, on a invoqué dans la pathogénie de la myatonie et de la myasthénie les glandes parathyroïdes; d'autre part, quelques auteurs ont soutenu que les mêmes glandes peuvent prendre part, à côté du corps thyroïde, à la production du myxœdème.

(1) Robinson, Pseudo-hypertrophic paralysis (*Northumberland and Durham medical Society*; *The Brit. med. Journ.*, n° 69).

(2) M. Barzinsky, Ueber Dystrophia musculorum progressiva. Inaug. Diss., Berlin, 1904.

(3) Sante de Sanctis, Miopatia progressiva e insufficienza mentale (*Rivista di neuropat. e psichiatria*, 1900).

C'est Schlesinger (1) qui a publié l'observation d'un enfant âgé de dix ans atteint de pseudo-hypertrophie musculaire et de myxœdème. Le traitement thyroïdien a exercé une action favorable sur le myxœdème, tandis que la pseudo-hypertrophie est restée sans amélioration. Le Dr Rosenfeld (2) a rapporté un cas analogue. Il y a deux ans, Liebers (3) a publié l'observation d'une jeune fille âgée de vingt-trois ans qui présentait une association de maladie de Basedow avec myopathie type juvénile d'Erb. Le sérum de Mœbius améliora certains phénomènes de la maladie de Basedow, mais n'eut aucune action sur la myopathie.

Mondio (4), publiant trois cas indiscutables de myopathie atrophique, insiste sur la petitesse et l'asymétrie du crâne ainsi que sur la faiblesse de l'intelligence.

Sforza (5) observa également un cas de myopathie primitive avec débilité mentale.

Dans la séance du 2 avril 1903 de la Société de neurologie de Paris, Ballet et Delherm ont présenté un myopathique atteint en même temps de troubles mentaux et de sclérodermie.

Le malade de Tramonti (6) présentait également un déficit mental.

Sante de Sanctis (7), dans un travail récent, revient sur les phénomènes cérébraux de la myopathie en insistant sur la fréquence des cas compliqués de symptômes cérébraux tels que l'épilepsie, l'imbécillité.

Ainsi qu'on le voit, de pareilles complications ne sont pas rares, elles ont même déterminé le professeur Joffroy (8) à consacrer, déjà en 1902, une leçon à l'association des troubles musculaires et psychiques sous le nom de myopsychie.

Bernhardt (9) a publié l'histoire d'un malade âgé de dix-huit ans, atteint de myopathie progressive avec la pseudo-hypertrophie aux membres inférieurs, qui présentait en outre des accès paroxystiques

(1) H. Schlesinger, Pseudohypertrophia muscularis und Myxœdem (*Wiener Gesellschaft für innere Medizin und Kinderheilkunde*; *Münchener med. Wochenschr.*, n° 2, 1906).

(2) Rosenfeld, *Ibid.*

(3) M. Liebers. Ein Fall von Dystrophia musculorum progressiva kombiniert mit Morbus Basedowii (*Münchener med. Wochenschr.*, n° 8, 1907).

(4) G. Mondio, Le condizioni mentali di tre amiotrofici (*Rivista sperimentale di freniatria*, vol. XXVII, n° 3-4, 1901).

(5) Nicola Sforza, Myopathie primitive et débilité mentale (*Il Policlinico*, 1900, n° 2).

(6) Ernesto Tramonti, Un cas de myopathie primitive avec déficit mental (*Gazzeta degli ospedali e delle cliniche*, 14 mai 1905).

(7) Sante de Sanctis, Myopathiques avec phénomènes cérébraux (*Societa Lancisiana degli ospedali di Roma*, 17 nov. 1906).

(8) A. Joffroy, Des myopsychies (*Revue neurol.*, 1902, p. 289).

(9) Bernhardt, Notiz über die familiäre Form der Dystrophia muscularis progressiva und deren Combination mit periodisch auftretender paroxysmale Lähmung (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1895, Bd VIII, n° 112, p. 111).

de paralysie aux quatre membres et des muscles du cou. Bernhardt et Goldflam avaient déjà soutenu que la paralysie périodique n'est autre chose qu'une myopathie primitive; aussi Bernhardt voit dans son cas, où ces deux affections étaient réunies, une preuve en faveur de cette opinion. Je n'entrerai pas dans la discussion de l'opinion de ces auteurs, car nos connaissances actuelles sur la paralysie familiale périodique sont très obscures. Je tenais cependant à rappeler l'existence de la dystrophie musculaire et de la paralysie périodique sur le même individu. Néanmoins, le rapprochement fait par Bernhardt entre les deux affections me semble d'autant plus légitime que la plupart des malades atteints de myopathie progressive, et tout particulièrement ceux atteints de pseudo-hypertrophie musculaire, présentent parfois des phénomènes d'épuisement musculaire, autrement dit de myasthénie, très intenses.

Fuchs (1) présenta à la Société neuropsychiatrique de Vienne le cas d'une myopathie combinée avec myasthénie. Il se rallie à ce propos à l'opinion de Laquer qui soutient que les symptômes myasthéniques peuvent précéder ceux de la myopathie. En effet, dans son cas il avait diagnostiqué au commencement une neurasthénie. Mais l'asthénie progressa et ce malade, garçon de café de son métier, ne put plus accomplir son service. Plus tard il présenta des atrophies et pseudo-hypertrophies. Il se lève comme un myopathique et présente la réaction myasthénique typique à l'examen électrique.

J'ai rencontré parfois des myopathiques qui exécutaient assez bien certains mouvements et qui, au bout de quelque temps, étaient incapables de les répéter avec la même facilité.

Dans les derniers temps, les cas d'association de myopathie et de maladie de Thomsen se sont multipliés. C'est ainsi que Noguès et Sirol (2), Rossolimo (3), Nonne (4), Cassirer (5), Lortat-Jacob et Paul Thaon (6), Lannois (7) ont publié des observations de ce genre.

Presque tous ces auteurs sont d'avis que cette association démontre l'origine myopathique de la maladie de Thomsen.

(1) A. Fuchs, Nebeneinander Vorkommen von Symptomen von Erbischer Muskeldystrophie und von Myasthenie (*Neurologisches Centralblatt*, n° 16, 1906).

(2) Noguès et Sirol, Maladie de Thomsen à forme fruste avec atrophie musculaire (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1899).

(3) Rossolimo, De la myotonie atrophique, contribution à la théorie des myopathies (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1902, n° 1).

(4) Nonne, Fall von Kombination von Dystrophia musculorum progressiva mit Myotonie (*Münchener med. Wochenschr.*, 1904, p. 2116).

(5) Cassirer, Fall von Kombination myotonischer und amyotrophischer Erscheinungen (*Neurologisches Centralblatt*, 1904, p. 39).

(6) Lortat-Jacob et Paul Thaon, Atrophie musculaire myopathique et maladie de Thomsen (*Soc. de neurol. de Paris*, 6 juillet 1905).

(7) Lannois, Myotonie avec atrophie musculaire (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1903, n° 6, p. 451).

Toby Cohn (1) observe des symptômes de dystrophie, myotonie et myasthénie chez le même individu.

Klippel et Villaret (2), dans une étude sur les asthénies et les atrophies myopathiques, admettent trois formes de myopathies : 1° la myopathie asthénique ; 2° la myopathie hypertrophique ; 3° la myopathie atrophique. D'après ces derniers auteurs, toutes les myopathies ont une topographie analogue intéressant la racine des membres et certains muscles faciaux. L'analogie se retrouve également dans les lésions musculaires et l'étiologie. On trouve en outre des cas intermédiaires établissant le lien entre ces différentes formes. C'est ainsi que les paralysies familiales périodiques trouvent leur place entre la myopathie asthénique et la maladie de Thomsen ou la myopathie hypertrophique. A l'appui de leur opinion, ils apportent la constatation, faite par Steiner, de la présence de la réaction myasthénique dans un cas de maladie de Thomsen, et celle opposée, faite par Godflam, qui a vu chez un myasthénique la contraction musculaire persistant après l'excitation faradique comme dans la maladie de Thomsen.

MARCHE. — Avec Duchenne (de Boulogne), on peut distinguer trois périodes dans l'évolution de cette affection.

Première période, de début.— Caractérisée par un affaiblissement limité en général aux muscles moteurs des membres inférieurs, qui déterminent certains troubles fonctionnels dans la station et la marche, à savoir : l'écartement des jambes, la formation d'une cambrure lombo-sacrée allant quelquefois jusqu'à l'ensellure, un dandinement du tronc pendant la marche. Si la maladie apparaît peu de temps après la naissance, l'enfant apprend tardivement à marcher, tombe à chaque instant ; il ne court pas et ne saute pas non plus. La durée de cette première période varie de quelques mois à un an, elle paraît être plus longue lorsque l'affection débute dans la première enfance.

Deuxième période. — Le phénomène principal qui caractérise la deuxième période, c'est l'hypertrophie apparente : cette hypertrophie se montre tout d'abord, habituellement, dans les muscles jumeaux, phénomène qui attire l'attention des personnes chargées de soigner les petits malades. La pseudo-hypertrophie envahit d'une manière progressive et symétrique les autres muscles affaiblis des membres inférieurs et quelques muscles de la ceinture scapulo-humérale et du tronc (deltoïde, sous-épineux, grand oblique). D'autres muscles au contraire (grand pectoral, grand dorsal, trapèze et certains muscles des membres supérieurs) s'atrophient. Pendant ce stade, la paralysie pseudo-hypertrophique peut subir un arrêt et même une amélioration, mais ces modifications ne durent pas longtemps.

(1) Toby Cohn, Fall von Myotonie, Myasthenie und Dystrophie (*Neurologisches Centralblatt*, 1904, p. 1118).

(2) Klippel et Maurice Villaret, Asthénies et atrophies myopathiques (*Arch. gén. de méd.*, n° 7, 1906).

Pourtant, dans certains cas où l'on a observé des améliorations marquées, la période stationnaire a été très longue. Quelques auteurs parlent même de guérisons. Mais ces cas sont très rares et on peut faire de sérieuses réserves en ce qui concerne leur authenticité. Marina (1) a observé l'atrophie de la région scapulaire ainsi qu'un développement exagéré des mollets chez un enfant qui pouvait d'ailleurs se servir assez bien de ses muscles. Quatre ans plus tard, il était dans le même état. Le même auteur observa en 1886 un jeune homme présentant une atrophie marquée des rhomboïdes des sus- et sous-épineux avec des *scapulæ alatæ* et l'hypertrophie des mollets. Ce malade fut perdu de vue jusqu'en 1903. Revu à cette époque, il ne présentait plus rien d'anormal et Marina soulève le problème de la possibilité de la guérison de certaines myopathies.

Jacquemet (2) publia également le cas d'un garçon âgé de dix-sept ans chez lequel, entre l'âge de sept et quatorze ans, évolua une amyotrophie progressive avec marche centrifuge et intéressant les muscles de la ceinture pelvienne, ceux des cuisses et des jambes. Ce malade n'a jamais présenté de douleurs ni de tremblements fibrillaires. Depuis l'âge de quatorze ans, les troubles musculaires n'ont plus progressé. Vers l'âge de treize ans, ce garçon eut l'idée d'envelopper ses jambes avec des bandes de flanelle afin de masquer l'atrophie et de mieux soutenir ses membres. Depuis lors les muscles des jambes augmentèrent de volume en même temps qu'ils commencèrent à avoir plus de force, de sorte qu'ils étaient redevenus normaux à l'âge de dix-sept ans. Les fesses et les cuisses sont restées atrophiées. L'auteur, s'appuyant sur l'examen clinique, électrique et microscopique, insiste sur cette régénération qui constitue pour lui la preuve que le tissu musculaire présente dans la myopathie la possibilité — exceptionnelle il est vrai — d'une rénovation effective.

Spiller (3) publia le cas d'un ouvrier atteint d'amyotrophie et chez lequel la maladie débuta à l'âge de deux ans pour progresser jusqu'à seize ans, sans s'aggraver depuis lors, bien que ce malade ait maintenant l'âge de quarante-quatre ans.

Donald Macphail a décrit, chez ces malades, des aggravations dans la marche de la maladie, précédées par des crises fébriles et augmentation de la faiblesse musculaire. M^me^ Sacara rapporte également une pareille observation. Un de mes malades qui dans la marche avait l'allure de la paralysie pseudo-hypertrophique, étant sorti de l'hôpital, a présenté chez lui des accès fébriles accompagnés de diminution de la force musculaire ; et lorsque, quelques mois

(1) Alexandro Marina, Les formes initiales et rudimentaires de la dystrophie musculaire dans la pratique pédiatrique (*La Pediatria*, n° 3, 1903).

(2) Jacquemet, Myopathie primitive progressive d'évolution anormale (*Dauphiné médical*, août 1903).

(3) W. Spiller, Atrophie osseuse dans les dystrophies musculaires progressives (*Review of Neurology and Psychiatry*, juin 1905).

plus tard, le malade est rentré de nouveau à l'hôpital, il ne pouvait plus ni se tenir debout, ni se lever, ni marcher, mouvements qu'il exécutait auparavant. Habituellement la marche de la maladie est lente et progressive.

Troisième période. — Elle s'annonce par l'aggravation de la parésie et son extension aux muscles jusqu'alors restés intacts ; et les muscles hypertrophiés s'atrophient à leur tour. Les déformations et les rétractions, qui, dans les périodes précédentes, étaient plus ou moins accentuées, s'exagèrent de plus en plus. Les différentes articulations sont fixées d'une manière presque permanente en des attitudes vicieuses. Un exemple de ce genre nous est offert par le malade représenté aux figures 7 et 16, chez lequel l'atrophie musculaire est pour ainsi dire généralisée, les différents segments des membres sont très atrophiés, de même que les muscles du cou ; cette dernière altération fait que la tête est renversée en arrière. La main gauche présente une légère griffe des doigts. L'affection chez ce malade a duré quinze ans. Il est mort par suite d'accès de suffocation, et l'examen anatomo-pathologique a montré que les muscles intercostaux et le diaphragme, mais surtout les premiers, étaient très altérés. La mort arrive, chez ces malades, à la suite d'affections intercurrentes de l'appareil respiratoire, telles que la bronchite, la pneumonie et la tuberculose, dont l'apparition est favorisée par l'atrophie des muscles de l'appareil respiratoire. La durée moyenne de la paralysie pseudo-hypertrophique est de six à quatorze ans.

DIAGNOSTIC. — Lorsque la paralysie pseudo-hypertrophique est constituée, le diagnostic est facile à faire, voire même à distance, car il n'y a pas de maladie qui puisse revêtir complètement le même aspect. En effet, le développement exagéré de certains muscles, ceux du mollet surtout, contrastant avec l'atrophie des autres, particulièrement ceux du grand pectoral et du grand dorsal ; la diminution de la force musculaire ; les attitudes caractéristiques dans les différentes positions, telles que la lordose, l'écartement des jambes dans la station verticale, la démarche de canard ; l'existence d'attitudes successives que le malade présente lorsqu'il veut se lever, sont des phénomènes qu'on ne retrouve dans leur ensemble dans aucune autre affection.

Le diagnostic est plus difficile dans la phase initiale de la maladie, alors qu'elle n'est pas encore bien constituée. Marina (1) cite à ce propos l'observation d'une fillette qui ne présentait qu'une maigreur des régions scapulaires et chez laquelle le diagnostic n'a été fait que par l'hypertrophie d'une fesse. La difficulté de la marche peut être considérée, chez quelques malades qui seront plus tard affectés de paralysie pseudo-hypertrophique, comme un retard de ce phénomène.

(1) Marina, *loc. cit.*

Néanmoins, si nous trouvons que l'enfant sort d'une souche myopathique, s'il y a un léger écartement des jambes, et surtout si l'excitabilité électrique est diminuée, on peut affirmer l'existence de la paralysie pseudo-hypertrophique. Dans des cas douteux, on pourrait avoir recours à l'excision d'un fragment de muscle, à l'aide d'un harpon. L'absence ou l'existence de lésions dans les fibres musculaires et du tissu interstitiel nous mettront sur la voie du diagnostic.

La pseudo-hypertrophie musculaire, quand elle est bien développée, ne peut être confondue qu'avec l'hypertrophie vraie d'un ou plusieurs muscles. Auerbach a même voulu faire de cette hypertrophie localisée la première phase de la paralysie pseudo-hypertrophique. Néanmoins, le diagnostic est facile à faire. Tout d'abord, l'hypertrophie musculaire vraie localisée a été surtout observée chez les adultes : elle se limitait d'habitude à un membre supérieur, la force et la consistance des muscles étaient augmentées, de même que leur excitabilité faradique. On peut dire sans exagération qu'il n'y a rien de commun entre ces deux affections, sinon l'augmentation de volume, qui, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, est due en grande partie à l'hypertrophie du tissu interstitiel.

Le diagnostic différentiel de la paralysie pseudo-hypertrophique avec certaines formes de myopathie familiale, telle que le type Leyden-Mœbius, est plus délicat ; d'autant plus que Mœbius considère ces deux formes de myopathie comme deux modalités cliniques d'une seule et même affection. Le diagnostic différentiel de la paralysie pseudo-hypertrophique avec la maladie de Thomsen offre parfois certaines difficultés, surtout lorsque ces deux affections se combinent entre elles ou bien avec une autre maladie. Ainsi qu'il est connu, ces deux affections sont héréditaires, elles débutent dans la première enfance ; elles affectent de préférence les enfants de sexe masculin ; dans les deux maladies il y a un développement plus ou moins exagéré du volume des muscles avec la diminution de la force musculaire. Mais ce qui les distingue, c'est que la maladie de Thomsen est essentiellement caractérisée par une rigidité tétanique qui se manifeste dans les muscles au moment où ils entrent en contraction volontaire et qui s'accompagne d'une augmentation de la consistance et du relief des muscles. Ensuite l'excitation mécanique et l'examen des muscles par les courants faradique et galvanique nous permettent de constater un trouble spécial, la réaction myotonique d'Erb, qui est pour ainsi dire pathognomonique de la maladie de Thomsen.

Vigouroux (1), Charcot, etc., ont publié des cas d'association de paralysie pseudo-hypertrophique et de maladie de Thomsen. D'après le premier de ces auteurs, opinion qu'a adoptée également Raymond,

(1) Vigouroux, Maladie de Thomsen et paralysie pseudo-hypertrophique (*Arch. de neurol.*, 1884, vol. VIII, n° 24).

quand la maladie de Thomsen
masses musculaires présentent
complication avec la paralysie

Plusieurs auteurs, entre autre
Lesage (4), Redlich (5), Golds
la pseudo-hypertrophie des mu
veines. La plupart de ces cas on
veines des membres inférieur
Lesage et Lorenz, la thrombo
tandis que les cas d'Eulenbu
cause la thrombose par traun

L'hypertrophie musculaire
musculaire, et s'accompag
crampes.

Récemment Bechterew (7
hypertrophies, qu'il considèr
des névrites déterminées pa
représenterait une myopathi
pathique.

Il est très facile de disting
veineuse de la maladie pseud
En effet, la première débute
semaines, se localisant habitu
sion du membre atteint donn
que les mouvements actifs et
la force musculaire est augm
mais, dans la plupart des cas,
sain ou bien inférieure, cont
lysie pseudo-hypertrophique,

Dans la phase paraplégique
(fig. 38), elle peut être confon
pliquées d'atrophie musculair
paraplégies spinales ou céréb
trophie et de l'affaiblissement

(1) Hitzig, Ueber einen Fall von H
schr., 1872).

(2) Berger, Zur Ætiologie und Pathologie der sogenannten Muskelhypertrophie (*Deutsches Arch. für klin. Med.*, 1872).

(3) Eulenburg, Ein Fall von fortschreitender musculöse Dystrophie an den unteren Extremitäten (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1885).

(4) Lesage, Note sur une forme de myopathie hypertrophique secondaire à la fièvre typhoïde (*Revue de méd.*, 1888).

(5) Redlich, Ueber einen Fall von Hypertrophie des linken Beines (*Wien. med. Wochenschr.*, 1893).

(6) Goldscheider, Muskelhypertrophie nach Venenthrombose (*Verhandlungen des XV^e Congresses für innere Medicin.* Berlin, 1897, p. 501).

(7) Bechterew, Ueber myopathische Muskelhypertrophie (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, vol. XXXI, 1906, p. 164).

conservation de la sensibilité
nce de la réaction de dégéné-
le, de même que la marche
le caractères qu'on ne retrouve
pas dans les affections centrales.

Le diagnostic différentiel de
la paralysie pseudo-hypertro-
hique d'avec la myopathie du
ype Leyden-Mœbius est plus
élicat, surtout lorsque la
eudo-hypertrophie fait dé-
ut. Nous reviendrons sur ce
et dans le chapitre suivant.

NATOMIE PATHOLOGIQUE.

Le nombre d'observations
niques connues ne dépas-
t pas, lors de notre premier
vail, le chiffre de 350; mais
cas avec examen anatomo-
hologique des centres ner-
ux ne s'élevaient qu'à 30.
puis, on en a publié encore
elques cas, dont je viens de
er les plus importants dans
chapitres respectifs. Dans
plupart de ces examens, on
rouvé l'intégrité des centres
rveux médullaires et des nerfs
riphériques. Aussi Charcot,
puis bien longtemps, a sou-
nu avec raison que la para-
sie pseudo-hypertrophique
oit être considérée comme
ndépendante de toute lésion
antérieures et postérieures.
arrêté également le pro-
fesseur Schultze en 1886, après avoir publié l'autopsie d'un sujet dont l'observation a été publiée aussi par Friedreich. La cause anatomique de la paralysie pseudo-hypertrophique, dit Schultze, ne réside ni dans une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, ni dans une dégénérescence des racines antérieures des nerfs périphériques. Il est hors de doute, malgré les hésitations de certains neurologistes, que la paralysie pseudo-hypertrophique appartient au groupe des myopathies primitives. Les cas de paralysie pseudo-hypertrophique avec examen négatif du système nerveux

central et périphérique sont trop nombreux pour les rapporter ici; néanmoins, je citerai les principaux : ce sont les observations de Meryon, le premier en date, d'Eulenburg-Cohnheim, de Charcot-Cornil, de Brieger, de Ross, de Pekelharing, de Bergen, de Westphal. — Le professeur Schultze (1) et Middleton (2) ont publié chacun deux cas de paralysie pseudo-hypertrophique avec examen anatomique et les résultats en sont restés négatifs. Dans un cas, on a trouvé des lésions bien différentes dans la moelle épinière, des lésions qu'on peut ranger en trois groupes : 1° lésions accidentelles ; 2° lésions banales telles qu'on les rencontre dans beaucoup de moelles ; 3° lésions artificielles. C'est à ce dernier groupe qu'appartient l'altération connue en Angleterre sous le nom de *Granular desintegration*, ce qui semble avoir existé dans les cas de Ross, Clarke et Gowers.

Dans le cas de Heubner (3), il y avait une réduction considérable du nombre des cellules nerveuses, et d'autre part il y en avait quelques-unes atrophiées. Le corps cellulaire de ces dernières était aminci, fusiforme, le noyau atrophié et peu visible. Mais il y avait en outre d'autres cellules d'aspect à peu près normal.

J'ajoute que Pekelharing (4), qui avait décrit des altérations très étendues des cellules des cornes antérieures, a été la victime d'une illusion, car le professeur Schultze (5), qui a examiné ses préparations, a trouvé que la moelle était normale, et les cellules des cornes antérieures complètement intactes. Un certain degré de scepticisme s'impose à l'égard de quelques lésions décrites par certains auteurs, par exemple pour les observations de Hugo Preisz (6) et de Handford (7).

Ainsi, le premier de ces auteurs a décrit des hémorragies diffuses dans la substance grise de la moelle, des altérations de la substance blanche et du faisceau pyramidal. Handford, à son tour, a vu dans le renflement lombaire un petit foyer de ramollissement, au niveau de la jonction des cornes antérieures et postérieures, mais cependant les cellules nerveuses étaient normales. Dans la substance blanche de la moelle épinière et des nerfs périphériques, les fibres présentaient différents calibres, et, dans les nerfs, il y avait quelques fibres dégénérées. Mais, à coup sûr, ce n'est pas à ces lésions du système nerveux qu'il faut rapporter l'altération énorme des muscles dans la

(1) Fr. Schultze, Ueber den mit Hypertrophie Verbundenen progressiven Muskelschwund. Wiesbaden, 1886.

(2) Middleton, *Journal of nervous and mental disease*, 1886.

(3) Heubner, Ein paradoxer Fall von infantiler progr. Muskelatrophie (*Festschrift für E. K. Wagner*. Leipzig, 1887).

(4) Pekelharing, Ein Fall von Rüchenmarkerkrankung bei Pseudomuskelhypertrophie (*Virchow's Arch.*, Bd LXXXIX, II, p. 228).

(5) Schultze, Notiz über den von Herrn Prof. Pekelharing mitgetheilten Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln (*Virchow's Arch.*, Bd XCI, p. 192).

(6) H. Preisz, Histologische Untersuchungen eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln (*Arch. für Psych.*, 1889, t. XX, p. 2).

(7) Handford, Microscopic changes in pseudohypertrophic paralysis (*Brit. med. Journ.*, 1889, March 9).

paralysie pseudo-hypertrophique. Tout d'abord, elles sont légères, diffuses et inconstantes : les cellules nerveuses des cornes antérieures étaient normales dans le cas de Handford; et quant au fait que les fibres nerveuses dans la moelle présentaient différents calibres, c'est encore là un fait absolument normal. Le cas de Brigidi n'est pas davantage démonstratif. En effet, cet auteur n'a examiné la moelle que macroscopiquement, et n'a fait des préparations histologiques que du grand sympathique, dans lequel il a trouvé de la sclérose et de l'atrophie des cellules nerveuses. Or ce cas ne peut certainement pas entrer en ligne de compte dans le contingent des observations qui pourraient plaider pour la nature nerveuse de la paralysie pseudo-hypertrophique. Rien n'est plus difficile, en effet, que d'apprécier l'état normal des cellules des ganglions spinaux ; ce n'est pas non plus à l'aide des méthodes utilisées par Brigidi qu'on pourrait dire le dernier mot sur cette question.

G. Ballet et Laignel-Lavastine (1) ont publié l'histoire anatomo-clinique d'un cas de myopathie ancienne avec disparition de la plupart des cellules radiculaires des cornes antérieures. Il s'agissait d'un homme de trente-sept ans atteint de myopathie progressive très caractérisée, évoluant depuis l'âge de dix-sept ans, et de débilité mentale avec rêvasseries mystiques touchant au délire, à une sorte de théomanie raisonnante. La myopathie prédominait aux racines des membres, laissait indemnes la face et la langue, s'accompagnant de pseudo-hypertrophie par adipose sous-cutanée et transformation graisseuse de certains muscles avec, en quelques points, contractions fibrillaires et réaction de dégénérescence, avec abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs.

Anatomiquement, les auteurs ont constaté, dans les muscles des racines des membres, des lésions d'atrophie musculaire simple prenant individuellement chaque fibre. Dans la moelle, les auteurs ont constaté la disparition presque complète des cellules radiculaires antérieures dans les renflements cervicaux et lombaires.

Dans le cerveau, il n'y avait aucune inflammation conjonctivo-vasculaire. Dans F^2 et F^3 il n'y a pas d'inflammation active, mais une grosse sclérose pie-mérienne adulte au niveau des sillons et un épaississement manifeste de la couche névroglique sous-méningée. Le Pal montre une raréfaction certaine des fibres de la couronne rayonnante, des fibres tangentielles et surtout du plexus d'Exner, complètement disparu par places.

Parmi les viscères, les reins ont une légère inflammation interstitielle du labyrinthe, le foie une grosse dégénérescence granulo-graisseuse diffuse, la thyroïde une prolifération manifeste des cellules

(1) Gilbert Ballet et Laignel-Lavastine, Myopathie ancienne avec disparition de la plupart des cellules radiculaires antérieures (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 5 mars 1908; *Revue neurol.*, nº 6, 1908).

vésiculaires avec tendance au retour embryonnaire, les surrénales un peu d'épaississement de leur capsule fibreuse, et l'hypophyse une augmentation des cellules éosinophiles dans les tubes glandulaires, dont beaucoup sont devenus des acini, avec une goutte de colloïde dans leur lumière, et même des kystes. Voici comment les auteurs interprètent ces lésions : Les lésions médullaires, existant exclusivement dans une raréfaction et une atrophie simple des cellules radiculaires antérieures sans traces de méningite, d'inflammation, de lésion vasculaire ou de réaction scléreuse, semblent devoir être considérées comme secondaires aux altérations des muscles. Ce cas, à cause de la longue durée de la myopathie et de l'absence de longues infections intercurrentes, nous paraît démontrer que l'atrophie et la disparition, par défaut de fonctionnement, des cellules radiculaires antérieures, sont secondaires à l'atrophie des masses musculaires dont elles règlent la motilité.

Forster (1) se demande également, à la suite de l'examen d'un fragment de la région lombaire dans un cas de dystrophie musculaire où il n'avait trouvé que deux cellules malades, comment il se fait que les cellules de la corne antérieure restent intactes, fait qui n'est évidemment pas en accord avec la loi de l'irritation primaire établie par Nissl? Mais cela n'a rien d'étonnant. En effet, j'ai montré depuis longtemps (2) par de nombreuses expériences que la réaction des cellules radiculaires après la section des nerfs moteurs est en rapport inverse avec la distance qui sépare ces cellules du point de terminaison de leur cylindraxe. Aussi, dans la myopathie où sont détruites seulement les terminaisons des nerfs moteurs, l'organisme des cellules radiculaires ne se ressent pas de cette mutilation. C'est ce que nous montre également l'expérimentation. Quant à l'objection de Forster disant que les auteurs qui l'ont précédé n'ont pas employé pour leur examen la méthode primitive de Nissl sans inclusion, elle n'est pas du tout décisive. Si, en effet, il devait y avoir dans la moelle des myopathiques des lésions des cellules radiculaires consécutives à la suppression des trajets nerveux, ces lésions seraient bien manifestes dans les coupes traitées avec ou sans inclusion, pourvu que la fixation des centres nerveux soit faite dans de bonnes conditions.

Les perfectionnements de la technique microscopique n'ont fait que confirmer l'absence des lésions du système nerveux dans les myopathies primitives. C'est ainsi que Versiloff (3), qui a présenté à la Société de neuropathologie de Moscou des préparations faites

(1) E. Forster, Ueber das Verhalten der Vorderhorn ganglienzellen bei progressiver Muskeldystrophie (*Charité-Annalen*, XXXII Jahrgang).

(2) Marinesco, Recherches cytométriques et caryométriques des cellules radiculaires après la section de leur cylindraxe (*Journal de neurologie*, nos 5 et 6, 1901).

(3) B. Versiloff, Contribution à l'étude des modifications des cellules motrices spinales dans la myopathie (*Soc. de neuropathologie de Moscou*, 20 mai 1905; *Revue neurol.*, no 11, 1907).

d'après les méthodes de Nissl, de Cajal ou avec la coloration au carmin, n'a trouvé que de très légères altérations qu'il met d'ailleurs en rapport avec la cachexie exagérée dont le malade fut atteint pendant la dernière année de sa vie.

Après avoir établi que la paralysie pseudo-hypertrophique, au point de vue anatomo-pathologique et clinique, doit entrer dans le groupe des myopathies primitives, nous allons tâcher de préciser quelle est la partie des muscles primitivement atteinte. Charcot considère la paralysie pseudo-hypertrophique comme une myosite interstitielle chronique, qui, à un moment donné, fait son évolution et s'accompagne de tissus graisseux. Il rapproche le processus anatomo-pathologique de cette maladie, des altérations viscérales connues sous le nom de cirrhoses. En conséquence, il croit que la maladie justifierait, tout au moins dans sa première période, le nom de paralysie myosclérosique que lui avait donné Duchenne (de Boulogne). L'opinion du grand neurologiste français ne me semble pas admissible, car les examens de la plupart des auteurs et mes recherches personnelles démontrent que la lésion initiale de la paralysie pseudo-hypertrophique et des myopathies réside dans une altération de la substance contractile des muscles.

TYPE LEYDEN-MŒBIUS.

Le type Leyden-Mœbius présente de grandes analogies avec la paralysie pseudo-hypertrophique. Leyden (1) est le premier auteur qui a distrait cette forme de l'atrophie musculaire progressive, type Duchenne-Aran. D'après Leyden, l'affection dont il s'agit débute presque toujours dans le jeune âge. Le plus souvent, elle frappe, comme la paralysie pseudo-hypertrophique, plusieurs enfants de la même famille, de préférence les garçons, selon ce qui a été observé jusqu'à ce jour. Parfois, les parents et les ascendants n'avaient, en fait de maladies, rien présenté de semblable aux phénomènes observés chez les enfants. La maladie se développe en dehors de toute cause apparente; elle se manifeste en premier lieu par une certaine faiblesse des lombes et des membres inférieurs, puis survient l'atrophie, d'abord aux jambes ou bien au niveau des muscles du dos. Lorsqu'il apparaît un certain degré de lipomatose, l'atrophie n'est pas bien manifeste ; l'atrophie musculaire, comme dans les autres formes de myopathie, ainsi que dans la forme de Leyden, suit une marche progressive, mais lente ; ce n'est qu'au bout d'un certain nombre d'années qu'elle envahit les épaules et les membres supérieurs. L'atrophie musculaire est descendante, c'est-à-dire qu'elle progresse de la racine vers les extrémités, contrairement à ce qui se passe dans le type Aran-Duchenne.

(1) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten, 1876, II.

A cause de cette progression lente, les malades peuvent atteindre un âge très avancé. Néanmoins, un bon nombre succombent aux suites de la maladie.

Lorsque la myopathie a envahi un grand nombre de muscles, les malades se trouvent en état de paralysie complète et succombent à la suite de maladies intercurrentes. Leyden affirme qu'il n'y a pas un arrêt complet et durable de la maladie. Quelquefois on a observé que la maladie s'est accompagnée de douleurs très vives ; les tremblements fibrillaires font défaut. Comme cette affection est relativement très rare, nous ne possédons que peu de renseignements exacts sur l'état de l'excitabilité électrique des muscles atrophiés. Il paraîtrait, d'après les observations existantes, que les muscles innervés par le bulbe ne participent pas à l'atrophie. Aussi, il n'y a pas de troubles du côté des muscles de la face, des yeux ou du pharynx. Tous les auteurs qui ont eu l'occasion d'observer des malades atteints de cette forme de myopathie ont été surpris de la ressemblance qu'elle offre avec certains cas de paralysie pseudo-hypertrophique. C'est pour cette raison que Mœbius, auquel nous devons une étude intéressante sur l'atrophie musculaire progressive, a admis que la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive, telle qu'elle a été décrite par Leyden, représentent deux modalités cliniques d'une seule et même affection. La différence, de l'aveu de Leyden même, ne réside que dans la lipomatose qui est constante dans la paralysie pseudo-hypertrophique, et rare dans les cas qui se rapportent au type Leyden-Mœbius.

Les études du professeur Damaschino (1) sur les formes frustes de la paralysie pseudo-hypertrophique démontrent d'une façon surabondante que, tout au moins, certaines observations de myopathie type Leyden-Mœbius se rapportent à ces formes de paralysie pseudo-hypertrophique. En effet, dans certaines formes frustes de paralysie pseudo-hypertrophique, l'augmentation de volume des muscles n'est que transitoire et fait place très vite à l'atrophie réelle. Il est très probable, dit Damaschino, que bon nombre des observations publiées en Allemagne sous l'étiquette d'atrophie musculaire progressive héréditaire ne sont autre chose que des cas de paralysie pseudo-hypertrophique, présentant le dernier mode d'évolution. C'est pour cette raison que certains auteurs, tels que Dutil, pensent que le type Leyden-Mœbius mérite à peine d'être décrit séparément. Il s'agirait, d'après cet auteur, d'une forme de passage intermédiaire à la paralysie pseudo-hypertrophique et à la myopathie atrophique du type Erb (2).

Il me semble que l'affirmation de Dutil est trop tranchante. On

(1) Damaschino, Leçons sur la paralysie pseudo-hypertrophique (*Gaz. des hôp.*, 1882 ; *Arch. de neurol.*, 1884, t. VII, p. 248).

(2) Dutil, Manuel de médecine de Debove et Achard, t. III. *Maladies du système nerveux*, p. 702.

rencontre sans doute des malades qui répondent aux caractères cliniques assignés par Leyden au type connu sous son nom. La figure 39 nous montre un enfant âgé de cinq ans qui, tout en présentant les phénomènes de paralysie pseudo-hypertrophique aux membres inférieurs, n'offrait aucune trace d'hypertrophie dans ces membres.

J'ai eu l'occasion de suivre pendant plusieurs années deux frères

Fig. 39. — Enfant atteint de myopathie du type Leyden-Mœbius ; cette figure est à rapprocher des figures 31 et 32.

atteints de myopathie progressive qu'on pourrait rattacher au type Leyden-Mœbius. Leur histoire clinique a été déjà publiée par le Dr Noica (1). Mais, en raison de leur importance, je crois utile d'insister sur certains points intéressants au point de vue du sujet qui nous occupe. Le frère aîné a souffert à l'âge de dix ans de douleurs dans les genoux et dans les articulations des doigts. A quatorze ans, il a eu des accès de fièvre palustre, et c'est à partir de ce moment qu'il aurait constaté les troubles de la maladie actuelle. Les douleurs articulaires ont duré pendant trois mois, ce qui l'a obligé de s'aliter, et depuis le malade n'a plus quitté son lit. Plus tard, lorsque les douleurs ont disparu, on a constaté des rétractions tendineuses qui ont immobilisé ses membres inférieurs. Depuis ce moment, il a eu les jambes fléchies sur les cuisses et les cuisses sur

(1) Noica, Deux frères atteints de myopathie primitive progressive (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1905, p. 426). — Voy. aussi *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1906, p. 151.

le bassin. Le malade n'a pas observé d'hypertrophie des muscles atrophiés des membres inférieurs. A l'âge de dix-sept ans, c'est-à-dire trois ans après l'apparition de la maladie, il a observé que les muscles des membres supérieurs maigrissaient et qu'il aurait perdu tout d'abord les mouvements des doigts.

Actuellement, le malade présente une atrophie musculaire généralisée laissant indemnes seulement les muscles du cou et de la face. Le thorax est aplati d'avant en arrière, sa base paraît beaucoup plus large que dans l'état normal. Ses côtes bombent, et cette voussure paraît plus accusée du côté droit. La région épigastrique est bombée et se continue directement avec la face antérieure de l'abdomen. En regardant par sa surface antérieure, on observe que le relief des muscles pectoraux et les faisceaux claviculaires des deltoïdes ont disparu presque entièrement, et à leur place on voit une grande dépression, une fosse sous les clavicules (fig. 40).

Fig. 40. — Jeune homme, âgé de 24 ans, offrant une myopathie atrophique généralisée ; il n'y a que les muscles de la face qui sont restés intacts. Les os des extrémités paraissent également atrophiés.

En palpant, on sent encore un peu du muscle pectoral, surtout si on le met en contraction. Les muscles intercostaux sont atrophiés et remplacés par des dépressions qui mettent les côtes en relief. Le tissu cellulo-adipeux est disparu presque entièrement. Sur la face postérieure du thorax, on voit une lordose très exagérée et une atrophie considérable des muscles sus- et sous-épineux, du grand dorsal, du grand dentelé et du rhomboïde des deux côtés. En faisant croiser les bras du malade, on voit les *scapulæ alatæ*. Les muscles de la gouttière vertébrale sont relativement mieux conservés. Le trapèze est conservé seulement dans la portion qui s'insère sur l'acromion. Les dernières côtes, à cause de l'aplatissement du thorax en avant et de l'atrophie des muscles, ont une direction oblique, mais sans former la taille de guêpe. Le thorax, dans son ensemble, a une forme conique, la base du cône en haut et la pointe en bas s'enfonçant dans le bassin ; tout le ventre est réduit de volume, surtout quand le

malade est assis sur une chaise ou dans son lit (fig. 40). Les muscles abdominaux ont presque disparu entièrement et la paroi abdominale est si mince qu'on sent très bien la colonne vertébrale à travers.

Les poumons sont normaux. Sur la surface précordiale, on voit des ondulations vibratoires. La pointe du cœur bat dans le quatrième espace intercostal gauche, en dedans du mamelon. Les battements du cœur sont réguliers et on n'observe aucun bruit anormal.

Quand le malade est assis, on voit que la colonne vertébrale, depuis la première vertèbre dorsale jusqu'au coccyx, décrit une courbure énorme avec la convexité en avant (lordose) sans que la

Fig. 41.— Même cas que la figure 40; le malade, vu de profil, montre un déjettement considérable du sacrum en arrière simulant la déformation du bassin des femmes boschimanes.

ligne des apophyses épineuses soit déviée à gauche ou à droite. Le sacrum avec les os iliaques sont inclinés en avant, d'où la participation des vertèbres sacrées à la lordose. Le maximum de la courbure correspond aux dernières vertèbres lombaires (fig. 41 et 42).

Le malade peut rester longtemps assis, et dans cette attitude on remarque la contraction des muscles dorsaux des gouttières dorsales. Si on fait coucher le malade sur un plan horizontal, sur une table par exemple (fig. 43), la lordose persiste encore et mesure 11 centimètres au maximum. Dans cette position, le malade peut exagérer la lordose de 3 centimètres.

Les muscles du bras sont entièrement atrophiés, ceux de l'avant-bras, tout en étant très atrophiés, le sont un peu moins que ceux du

bras. Les muscles interosseux, palmaires et dorsaux sont presque disparus. La main ressemble à celle d'un singe. Les muscles fessiers

Fig. 42. — Même cas que la figure 41.

sont tellement atrophiés qu'on dirait que les faces postérieures des os iliaques sont directement recouvertes par la peau. La même atrophie est aussi considérable pour les muscles de la cuisse dans laquelle le fémur n'est plus recouvert sur sa face postérieure que par

Fig. 43. — Le thorax au moment d'une pause respiratoire ; il est allongé et aplati.

une couche musculaire très mince. Le malade éprouve des douleurs diffuses qui apparaissent plusieurs fois par jour et ne durent qu'une demi-heure. Les réflexes tendineux des membres supérieurs et inférieurs sont abolis. Pas de réaction de dégénérescence dans les muscles atrophiés.

Il y a des troubles notables de la sensibilité, ainsi qu'il est facile de le voir sur les schémas (fig. 44 à 46). C'est ainsi que la sensibilité tactile est abolie sur toute la surface du corps, excepté le cou, la face, la face palmaire, la face plantaire et les organes génitaux. Dans ces trois dernières régions, on ne constate que de l'hypoesthésie qui est très légère au niveau des organes génitaux. D'autre part, il y a une zone d'anesthésie sur le bord plantaire et externe du pied droit. L'anesthésie à la douleur affecte à peu près la même topographie. Il n'y a qu'au niveau de l'abdomen qu'on constate une légère hypoalgésie (fig. 45). La sensibilité à la pression est diminuée (fig. 46); celle au

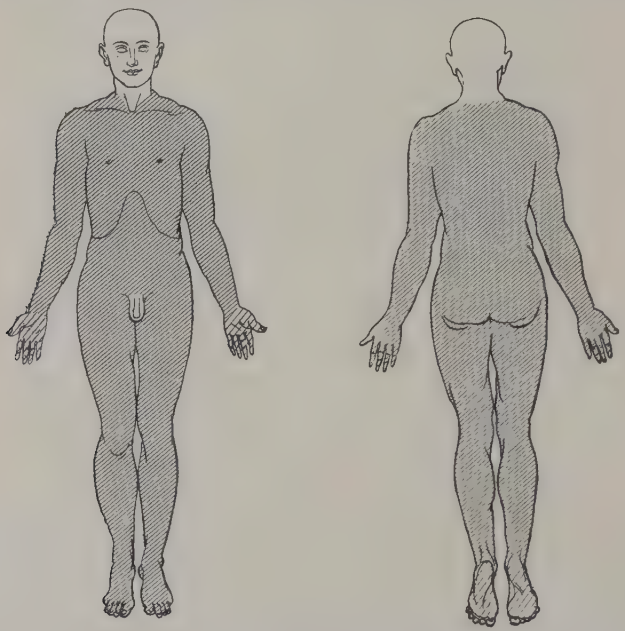

Fig. 44. — Schémas des troubles de la sensibilité tactile dans un cas de myopathie généralisée.

diapason est conservée. Le malade ne peut pas reconnaître les objets qu'on met dans sa main, et même lorsqu'il s'agit d'objets très lourds tels que le diapason. La sensibilité articulaire est abolie complètement aux doigts et aux mains. Le malade perçoit les mouvements de l'articulation du coude lorsqu'il s'agit de flexion, mais il ne se rend pas compte des mouvements d'extension. La pression des testicules, même assez forte, n'est pas accompagnée de sensation de douleur. La sensibilité thermique est également altérée. Le malade ne perçoit pas la sensation de l'eau chauffée entre 26° et 49° du côté des membres inférieurs ; il n'a la notion du chaud qu'au-dessus de 50°. Ce n'est que sur la face antérieure de l'abdomen qu'il perçoit la température. La sensation de la glace est perçue sur tout le corps.

Comme il était difficile de nous rendre compte de la cause de ces troubles de la sensibilité, tout en admettant évidemment que le système nerveux dans une de ces régions a dû être touché, nous avons prié le Dr Noica d'enlever un nerf cutané chez ce malade.

Sur une section longitudinale pratiquée sur la branche cutanée du nerf tibial antérieur, enlevée par biopsie et traitée par la méthode de Marchi, on observe dans un grand nombre de fibres une multitude de granulations de volume inégal, de formes variées, se présentant parfois comme des corpuscules volumineux colorés en noir par cette méthode. Ces granulations sont disposées en série et disséminées sur presque toute l'étendue de la fibre nerveuse. Plusieurs de ces

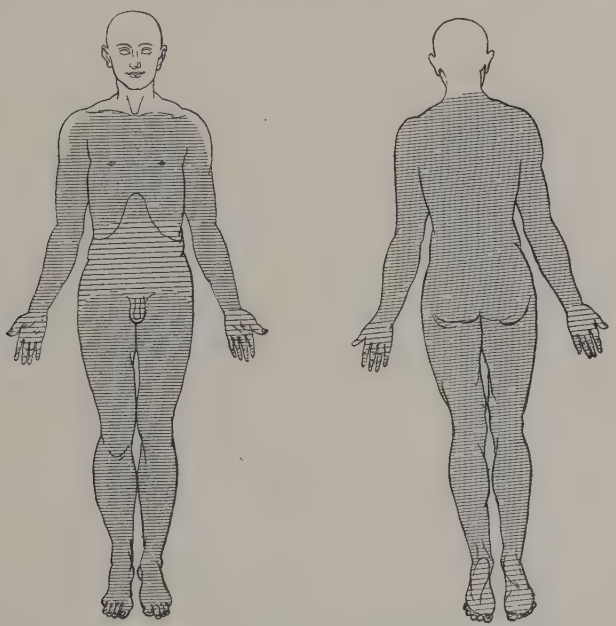

Fig. 45. — Schémas des troubles de la sensibilité douloureuse (même cas que dans la figure 44).

granulations sont libres; plusieurs se trouvent incluses à l'intérieur des noyaux de la gaine de Schwann. Ces derniers sont plus nombreux et certains plus grands qu'à l'état normal.

Notre malade présente ensuite un trouble remarquable de la respiration, lequel, à ma connaissance, n'a pas été noté jusqu'à présent, ainsi qu'on le voit sur le graphique de la figure 47. En effet, il y a des mouvements d'inspiration et d'expiration profonds séparés par des périodes assez longues de repos. Ce qu'il y a encore de plus curieux, c'est que ce rythme change encore pendant le sommeil, comme cela se voit sur le tracé suivant.

Il m'est difficile d'émettre une opinion définitive sur la nature

périphérique ou centrale de ces modifications curieuses de la respiration. On pourrait faire jouer un certain rôle dans leur genèse à l'atrophie considérable des muscles intercostaux et peut-être aussi aux troubles de sensibilité thoracique, mais alors pourquoi ce rythme anormal change-t-il pendant le sommeil?

Sans doute, on peut émettre une certaine hésitation sur la légitimité du diagnostic chez ce malade. En effet, la maladie a débuté tardivement et d'une façon plus ou moins aiguë et par des douleurs siégeant dans presque tout le corps Ensuite, la myopathie intéresse non seulement les muscles de la racine des membres, mais également ceux des extrémités. Puis, nous avons constaté chez lui, ainsi que chez son frère cadet, dont l'observation suit, des troubles de la

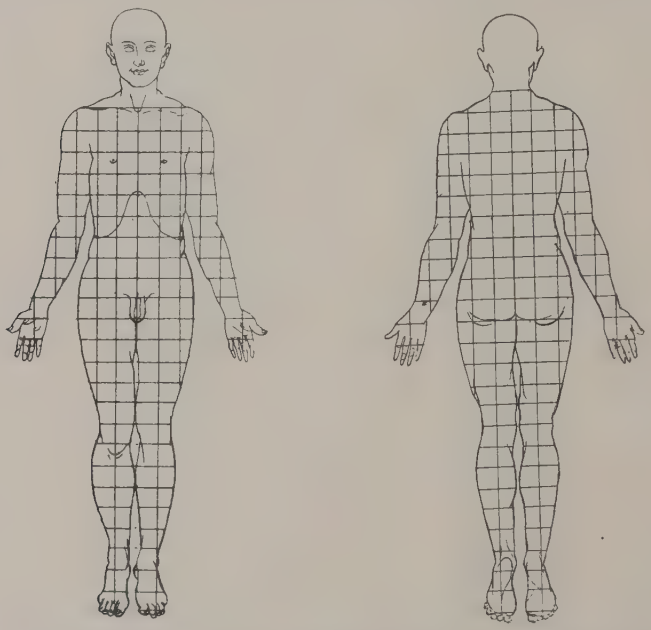

Fig. 46.— Schémas des troubles de la baresthésie (même cas que dans la figure 44).

sensibilité qui ne font nullement partie de la symptomatologie de la myopathie progressive. Mais si on laisse de côté le début anormal des troubles exceptionnels que ce malade présente, l'aspect clinique de la maladie se rapproche complètement de celui de la myopathie progressive généralisée à la presque totalité des muscles du corps, sauf à ceux du cou et de la face.

Voici l'histoire d'un paysan, âgé de vingt-quatre ans. Son père est sain; sa mère est morte après avoir souffert de violents maux de tête. Pas de syphilis ou de tuberculose chez les ascendants. Ils sont huit enfants. Les trois premiers sont morts; le quatrième souffre de la même maladie que notre malade qui est le cinquième; les trois derniers sont bien portants.

A l'âge de cinq ans, il a eu la grippe (maux de tête, de gorge et vomissements). Il n'a pas eu depuis d'autres infections. Il a suivi pendant trois ans l'école. Le malade prétend que son affection date de l'âge de seize ans ; à cette époque, il se serait réveillé un matin avec des douleurs dans la colonne vertébrale, s'irradiant dans les lombes. Ces douleurs deviennent tellement fortes qu'il est forcé de garder le lit pendant huit jours. Les douleurs s'exagéraient pendant les mouvements ou s'il essayait de se mettre debout. Après une semaine, il quitte le lit et il peut aider son père aux travaux des champs. Mais il a remarqué qu'il n'était plus aussi solide qu'auparavant, et la force des bras et des jambes avait surtout beaucoup

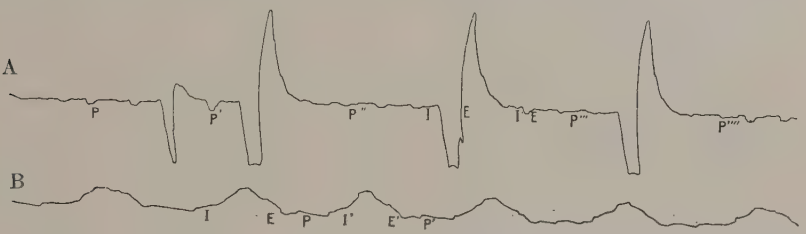

Fig. 47. — Graphiques de la respiration : A, pendant la veille ; B, pendant le sommeil ; P, P', P'', P''', pause respiratoire ; I, inspiration ; E, expiration.— Comparer avec les figures 40 et 43.

diminué. Mais le début de sa maladie semble remonter bien avant la manifestation de cet accès douloureux. D'après les dires de son frère aîné, il n'avait jamais été très solide des jambes, il se fatiguait facilement et tombait assez souvent.

Peu de temps après, il ne peut plus étendre les doigts et les orteils, mais il peut exagérer leur flexion. La faiblesse des membres supérieurs progresse, de sorte qu'il peut à peine porter la cuiller à la bouche. Les bras tremblent quand il veut faire quelque chose. La marche devient plus difficile : après avoir fait quelques pas, ses genoux faiblissent, plient et il tombe. Cette faiblesse ne fait qu'augmenter, de sorte qu'après deux mois il ne peut plus ni marcher, ni se tenir debout, ni même manger seul. Les douleurs réapparaissent, localisées cette fois dans les membres ; elles sont plus violentes pendant la nuit. Après quelque temps elles diminuent, et le malade entre dans mon service de l'hôpital Pantelimon. Examiné à son entrée, on constate : la stature est normale ; le crâne, brachycéphalique, présente un aplatissement osseux dans la région occipitale droite ; rien d'anormal du côté de la face, de la bouche et de la langue. Les pupilles sont égales et réactionnent assez bien. Le thorax présente une grande obliquité des côtes. Les muscles pectoraux conservent leur relief. Les muscles de la face dorsale du thorax sont atrophiés, ceux du cou sont assez bien conservés. Les muscles de tous les segments des membres sont atrophiés. La force dynamométrique est

zéro. Les mouvements des membres sont réduits. Il peut manger seul. Avec les membres inférieurs, il ne peut produire des mouvements que dans l'articulation des cuisses. Il ne peut rester assis qu'en s'appuyant avec les mains.

Les réflexes tendineux sont abolis à tous les membres. Le signe de Babinski ne se produit pas. Les réflexes cutanés persistent.

Les muscles ne sont pas douloureux à la pression, mais le malade accuse des douleurs spontanées dans les membres.

Les troubles de sensibilité objective chez ce malade sont moins intenses que chez le précédent, mais ils se ressemblent beaucoup comme topographie. Il y a de l'anesthésie du côté des membres supérieurs et inférieurs, mais la face palmaire des mains et des doigts et la face plantaire des pieds et des orteils ne présentent pas de troubles de la sensibilité. Du côté du tronc et l'abdomen, on ne constate que de l'hypoesthésie. Les troubles de la sensibilité thermique, douloureuse ou à la pression présentent à peu près la même topographie.

Le symptôme douleur, qui en général fait constamment défaut dans les myopathies, a été cependant noté parfois, soit dans la paralysie pseudo-hypertrophique, soit dans le type Mœbius. Seidel rapporte avoir constaté des douleurs autour des articulations. Robinson a également observé des douleurs vives dans les membres inférieurs chez un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique. De même, Mœbius a observé chez un de ses malades des douleurs à la pression dans les masses musculaires. Dans une observation publiée par P. Londe et Henry Meige, les auteurs ont aussi remarqué un début douloureux chez une de leurs malades ; les douleurs étaient localisées dans les membres et surtout dans les os et le long de la colonne vertébrale.

Dans l'observation de Lannois et Porot (1), il s'agissait d'un sujet âgé de trente-huit ans, chez lequel la maladie a débuté à dix ans par des phénomènes parétiques et des douleurs lancinantes. La myopathie a évolué lentement, les douleurs ont persisté aux membres inférieurs où l'on a observé une fausse hypertrophie. L'atrophie musculaire intéresse les quatre membres ; elle est totale pour la racine des membres et presque totale pour les segments périphériques. La sensibilité subjective et objective est altérée. Le malade dit souffrir toujours dans ses membres des mêmes douleurs lancinantes qui ont marqué le début des accidents et ont toujours duré depuis. La sensibilité au contact existe partout. La sensibilité à la piqûre est assez notablement diminuée, mais n'arrive pas à l'anesthésie absolue. Elle est étendue à presque tout le corps, sauf cependant à certaines régions qui sont la face antérieure des bras aux membres supérieurs, et les pieds, ou la face postérieure des jambes au niveau des mollets, la

(1) Lannois et A. Porot, Un cas de myopathie atrophique progressive avec troubles de la sensibilité (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1903, p. 108).

face antéro-externe des cuisses pour les membres inférieurs.

Il est nécessaire, je pense, d'insister sur le diagnostic différentiel de la myopathie du type Mœbius et de la myatonie congénitale décrite par Oppenheim, d'autant plus que quelques auteurs ont décrit dans cette dernière affection des lésions musculaires et le système nerveux intact. La myatonie s'observe chez les enfants âgés de quelques mois ou au plus de un à deux ans, et se caractérise par une flaccidité plus ou moins considérable des muscles des membres inférieurs. L'hypotonie allant jusqu'à l'atonie est liée à la diminution ou bien à l'absence des réflexes tendineux. On peut imprimer à toutes les articulations des mouvements passifs exagérés. La mobilité active est toujours diminuée et cette diminution varie de la faiblesse musculaire dans certains mouvements jusqu'à la paralysie totale. Dans un seul cas observé par Oppenheim, la myatonie dépassait la musculature des membres inférieurs pour atteindre le tronc et le cou. Le diaphragme est indemne, mais les intercostaux semblent pris. L'intelligence, la sensibilité et les fonctions sensorielles paraissent indemnes, d'après Oppenheim, autant qu'on puisse juger d'elles à cet âge. Dans les cas graves, Oppenheim a noté la diminution de l'excitabilité électrique, allant jusqu'à sa complète disparition. Dans les cas légers, la réaction est normale. Le pronostic, au moins dans les formes localisées, est favorable : la paralysie n'a aucune tendance à s'étendre et le traitement électrique amène peu à peu la guérison. Au contraire, dans les formes généralisées, la mort est fréquente et résulte habituellement d'une inflammation bronchopulmonaire. Il résulte d'un travail récent de Lereboullet et A. Baudoin (1) que, dans la myatonie, c'est surtout le muscle qui est malade. Il présente des lésions de régression musculaire, comme dans les myopathies; mais évidemment le dernier mot n'est pas dit sur l'anatomie pathologique de cette affection.

FORME JUVÉNILE

(Myopathie du type scapulo-huméral).

SYMPTOMATOLOGIE. — La forme juvénile décrite par Erb (2) consiste, d'après cet auteur, en une atrophie et une faiblesse de certains groupes musculaires de la ceinture scapulaire et des reins proprement dits, du bassin, des cuisses et du dos, commençant pendant l'enfance ou l'adolescence, progressant d'une façon lente et régulière et avec des interruptions, restant souvent aussi stationnaire ; atrophie qui se combine fréquemment avec une hypertrophie mus-

(1) Lereboullet et A. Baudoin, Un cas de myatonie congénitale avec autopsie (*Soc. méd. des hôp.*, séance du 4 juin 1909).

(2) Erb, Ueber die « Juvenile Form » der progressiven Muskelatrophie *Deutsche Archiv für klin. Med.*, Bd XXXIV, 1884).

culaire vraie ou fausse qui laisse souvent constater une dureté particulière des muscles en voie d'atrophie, sans présenter de secousses fibrillaires, ni aucune trace de réaction de dégénérescence, ni aucun autre trouble dans tout l'organisme, soit du côté du système nerveux ou des organes des sens, soit du côté des organes végétatifs ou des téguments externes, débutant d'une façon insidieuse, avant la vingtième année, souvent à l'époque de la puberté ou même dans la seconde enfance, ou bien encore pendant les premières années de la vie.

Fig. 48. — Aspect général d'un malade atteint de myopathie type Erb. Les muscles de la face ne présentent pas de modifications de volume; par contre, ceux de la ceinture scapulo-humérale sont atrophiés. Les muscles de l'avant-bras, à l'exception du long supinateur, sont bien conservés. Le muscle deltoïde droit paraît hypertrophié.

Précisément à cause de ce début insidieux, les malades sont parfois dans l'impossibilité d'indiquer d'une façon précise l'époque où sont apparus les premiers symptômes. Ces symptômes consistent essentiellement dans une faiblesse progressivement croissante qui se révèle à l'occasion de certains mouvements et qui coïncide avec l'amaigrissement plus ou moins marqué de certains groupes musculaires. Dans la majorité des cas, les muscles de l'épaule et du bras sont atteints en premier lieu. Quelquefois, au contraire, l'affection semble débuter par les muscles des jambes et du dos; enfin, parfois, l'affection envahit simultanément les bras et les jambes. Erb prétend avoir vu la maladie débuter souvent par un seul côté et n'envahir le côté opposé que par la suite. Certains groupes musculaires résistent à l'atrophie, même jusqu'à une période plus avancée de la maladie; tels sont : les muscles de l'avant-bras, à l'exception du long supinateur, les petits muscles de la main, les muscles des mollets. Voici les muscles qu'on trouve atrophiés d'une façon presque constante, même

à un stade peu avancé : le grand et le petit pectoral, à l'exception de la portion claviculaire du premier ; le trapèze (faisceau supérieur excepté) ; le grand dorsal, dont il ne reste le plus souvent aucune trace à une période avancée de l'affection ; le grand dentelé, les rhomboïdes, les sacro-lombaires et le long dorsal. Ce qui est particulièrement caractéristique, c'est que les fléchisseurs du bras (biceps et brachial antérieurs, y compris le long supinateur) sont souvent affectés d'atrophie précoce. Quant au triceps huméral, son atrophie est habituellement beaucoup plus tardive et elle n'apparaît dans ce muscle qu'après qu'il a passé par une période d'hypertrophie (fig. 48 et 49).

Fig. 49. — Le même malade que celui de la figure 48 vu de dos. L'atrophie des bras est ici également très marquée. D'autre part, sur les grands muscles de la face postérieure du thorax, on voit très bien la déviation de l'os scapulaire dont l'angle inférieur s'est rapproché de la colonne vertébrale et l'angle interne est très remonté. On constate que l'hypertrophie apparente du deltoïde porte surtout sur la moitié inférieure de ce muscle.

Le sterno-mastoïdien, l'angulaire de l'oplomate, le coraco-brachial, les muscles ronds et surtout le deltoïde, le sus-et le sous-épineux, restent presque constamment indemnes d'atrophie. Les trois derniers muscles, le triceps brachial, et, aux membres inférieurs, le tenseur du fascia lata et le couturier et surtout les muscles des mollets deviennent le siège d'une hypertrophie qui peut être vraie, c'est-à-dire avec augmentation de la puissance musculaire, ou bien seulement apparente (pseudo-hypertrophie).

D'après Erb, cette hypertrophie constitue un élément important et caractéristique de la forme décrite par lui ; mais elle est tout à fait transitoire, et, en disparaissant, elle peut faire place à l'atrophie.

L'envahissement des muscles de la face par le processus myopa-

thique a été considéré par la plupart des auteurs comme appartenant exclusivement au type facio-scapulo-huméral décrit par Landouzy-Dejerine. C'est là sans doute une opinion exagérée, attendu qu'un bon nombre de malades atteints de myopathie juvénile d'Erb présentent une atrophie plus ou moins manifeste des muscles de la face, mais il faut avouer que la participation de ces derniers dans le type juvénile d'Erb constitue un phénomène tardif et non pas un symptôme du début, tel que cela s'observe dans le type Landouzy-Dejerine. Si le nombre des observations de myopathie type d'Erb où l'intégrité de la face a été signalée est si considérable, c'est que les altérations légères des muscles de la face ont passé inaperçues. Erb lui-même, qui autrefois avait insisté sur l'intégrité des muscles de la face dans la forme de myopathie qu'il a décrite, est revenu sur cette opinion et il avoue ne plus ajouter foi à ces caractères différentiels. Les muscles atteints sont les orbiculaires des yeux et des lèvres, puis, à un degré moindre, les élévateurs des lèvres zygomatiques, frontaux, sourciliers, et les muscles du menton.

L'atrophie de ce muscle fait que l'œil est un peu saillant, la forme palpébrale est plus arrondie, l'occlusion des paupières incomplète.

L'atrophie et l'hypertrophie des muscles que nous avons décrites plus haut entraînent des modifications de consistance. Suivant la nature des altérations qu'ils ont subies, ils présentent une augmentation de consistance lorsque ces muscles atrophiés présentent la transformation conjonctive ; souvent aussi, les muscles n'ont qu'une consistance tout à fait molle, lorsque la dégénérescence graisseuse prédomine. Quelques muscles peuvent avoir presque complètement disparu sous la peau.

Comme dans toutes les formes de myopathies primitives, dans la forme juvénile d'Erb également il n'y a pas de troubles objectifs de la sensibilité ; il n'y a pas de troubles de fonction des sphincters, des organes des sens et du cerveau, des fonctions végétatives et de la nutrition de la peau. Le réflexe rotulien est généralement conservé, mais, dès que le triceps est affaibli d'une façon notable, il s'affaiblit aussi de plus en plus et finit par disparaître ; le réflexe du tendon d'Achille existe aussi. Habituellement, dans la forme juvénile d'Erb, il n'y a pas de troubles intellectuels. Néanmoins, on en trouve parfois ; ainsi, Fabre a eu l'occasion d'observer deux frères atteints de myopathie, type d'Erb, dont l'état mental laissait à désirer. L'un des deux manquait absolument de volonté, se désintéressait de tout travail et tombait dans une rêverie au cours de laquelle il ne pouvait rien faire. La sensibilité morale était peu développée, l'attention faible, la compréhension peu marquée. L'autre frère, atteint de la même affection, avait également une faible intelligence et un caractère

violent. Maurice Perrin (1), qui a étudié deux cas de myopathie, type juvénile d'Erb, attire également l'attention sur les stigmates de dégénérescence et l'arrêt appréciable de l'intelligence chez un de ses malades. Il est d'avis que de pareils phénomènes s'observent surtout chez les malades dont l'affection a débuté pendant l'enfance ou l'adolescence. L'excitabilité électrique, dit Erb, « semble toujours simplement diminuée, jusqu'à ce qu'elle disparaisse complètement. Jamais je ne l'ai trouvée modifiée comme qualité : malgré mes recherches patientes, il ne m'est jamais arrivé d'observer la réaction de dégénérescence. C'est même une des principales raisons qui m'ont fait séparer la forme juvénile de la forme spinale. Du reste, les symptômes cliniques, l'absence de contractions fibrillaires, la conservation habituelle des réflexes tendineux, à moins de lésions trop considérables du triceps, l'absence de réaction de dégénérescence, parlent en faveur des myopathies primitives.»

Grasset et Bourguet (2) ont publié l'histoire d'un myopathique à forme juvénile d'Erb qui présentait des troubles curieux du mouvement, produits par l'atrophie musculaire arrivée à un degré extrême. Le phénomène le plus curieux est le mode de progression que le malade a dû adopter, qu'ils désignent sous le nom de *marche de crapaud*. Il se tient accroupi, la main reposant sur le genou correspondant, et il use de tout ce qui lui reste de force dans le bras pour porter sa jambe en avant et avancer ainsi d'un pas; il en fait de même pour l'autre jambe et il arrive ainsi à progresser assez vite. D'autres fois, il peut abandonner ses genoux et se contenter de prendre de loin en loin un point d'appui sur le sol avec la pulpe de ses doigts allongés; cela rappelle un peu la marche de certains singes. Au moment où le poids du corps se porte d'une jambe sur l'autre, la jambe est en flexion complète sur la cuisse, et le talon vient toucher l'ischion correspondant. Enfin, quand le malade veut se reposer, il s'assied sur son talon droit dans la position du tireur à genoux, avec cette différence que le genou ne touche pas le sol ; en même temps, son coude gauche et sa main viennent soutenir son menton. Mais ces troubles de la marche dont parle Grasset sont rares ; ordinairement, c'est la démarche en canard que l'on observe, à un degré moins avancé que dans la paralysie pseudo-hypertrophique, et sur laquelle nous avons insisté dans le chapitre précédent.

Les malades atteints de myopathie du type Erb, lorsque l'affection est avancée, présentent le ventre saillant, la tête et la poitrine rejetées en arrière, exagérant l'ensellure pour rétablir le centre de gravité, les mains croisées derrière le dos pour suppléer la musculature des lombes, les jambes écartées pour élargir la base

(1) Maurice Perrin, Deux cas de myopathie primitive progressive (*Bulletin médical*, nº 6, 1904, p. 61).

(2) Grasset et Bourguet, *Gaz. hebd. des sc. méd.*, Montpellier, mai 1889, nº 4.

de sustentation ; le malade avance avec lenteur en se dandinant.

Nous rappelons que P. Marie et Onanoff (1) ont noté des déformations craniennes dans la myopathie du type Erb, et que Souques et Guinon ont décrit un aplatissement du thorax dans le sens antéro-postérieur, le sternum étant rapproché de la colonne vertébrale.

J'ai eu l'occasion d'étudier au point de vue clinique et anatomique un malade atteint de la forme myopathique juvénile d'Erb qui reproduisait pour ainsi dire trait pour trait la description donnée par Erb : il n'y a eu qu'en ce qui concernait l'étendue des lésions musculaires que mon cas a différé. C'est ainsi que le triceps, le grand et le petit rond, le tenseur du fascia lata et le couturier étaient dégénérés ; que l'orbiculaire des lèvres et le masséter, tout au moins au point de vue histologique, étaient aussi légèrement dégénérés. Mais, fait particulier, et ceci est en accord avec l'opinion de Roth, l'une des extrémités des muscles dégénérés était beaucoup plus affectée que la partie médiane. C'est à ce genre d'atrophie que le professeur de Moscou a donné le nom d'atrophie longitudinale. L'existence de l'atrophie en longueur, dit Roth, le raccourcissement atrophique des faisceaux musculaires paraît avoir non seulement une valeur pathognomonique au point de vue anatomique, mais encore au point de vue clinique. En réalité, les altérations anatomiques qui en dépendent peuvent en partie être observées ou entrevues au lit du malade et contribuer au diagnostic d'une atrophie musculaire progressive myopathique, etc.

La persistance de certaines bosses contractiles dans les muscles (il ne faut pas les confondre avec la lipomatose partielle) indique une atrophie des deux extrémités dans une partie du muscle suivie d'atrophie plus complète des parties avoisinantes de l'organe, comme Roth a pu le constater à l'autopsie. Toujours d'après cet auteur, l'atrophie longitudinale des fibres fait que, celles-ci étant plus courtes que les fibres voisines, elles n'exercent pas d'action mécanique pendant la contraction. Il est clair qu'une fibre longue de 4 centimètres se contractant de moitié déplacera le point d'insertion du tendon de 2 centimètres, pendant que la fibre voisine, longue de 3 centimètres, se raccourcira seulement de 1 centimètre et demi, et ainsi de suite; elle restera toujours en arrière pendant tout le temps de la contraction et ne contribuera pas à la traction.

Ainsi qu'il résulte des observations faites par Erb sur les malades qui lui ont servi pour constituer son type, certains muscles présentent un état d'hypertrophie vraie, avec augmentation de force musculaire. Le professeur Roth (de Moscou) a fait quelques réserves à propos de cette hypertrophie, et moi-même je m'associe jusqu'à un certain point de vue à son opinion. Que l'hypertrophie qu'on constate dans la

(1) P. Marie et Onanoff, Sur la déformation du crâne constatée dans certains cas de myopathie progressive primitive (*Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 26 février 1891).

forme juvénile d'Erb soit vraie ou fausse, je pense que, dans tous les cas, il n'en faudrait pas inférer de la conservation relative de volume de certains muscles à leur pseudo-hypertrophie, ou bien à leur hypertrophie vraie. Les saillies musculaires arrondies que présentent parfois certains muscles, surtout pendant la contraction, sont sous la dépendance d'un processus atrophique qui est plus marqué à une des extrémités, ou bien aux deux extrémités du muscle. J'ai pu confirmer cette constatation faite pour la première fois par Erb, en disséquant avec attention les muscles dans un cas de myopathie primitive, forme juvénile d'Erb. Eh bien, malgré la conservation relative du volume du deltoïde vers sa partie centrale, il m'a semblé qu'il ne s'agissait pas là d'une hypertrophie réelle du muscle, mais que cette apparence était sous la dépendance, au moins en partie, de l'atrophie longitudinale des muscles, qui leur prêtait l'allure des muscles hypertrophiés.

Malgré certaines objections qu'on a faites au travail d'Erb, dans lequel il créait un nouveau type de myopathie progressive, celui-ci a exercé une influence considérable sur les recherches ultérieures des neurologistes, car il a montré, ainsi que nous le verrons plus loin, la relation étroite qui existe entre la paralysie hypertrophique et sa forme juvénile. C'est toujours cet auteur qui, plus tard, a démontré que le type infantile de Duchenne, ou la myopathie progressive de l'enfance de Landouzy-Dejerine et la forme juvénile constituent des modalités cliniques de la même maladie.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON. — La marche de la myopathie du type d'Erb est essentiellement chronique, l'évolution lente et progressive ; assez souvent, elle est entrecoupée par des périodes d'une ou de plusieurs années, pendant lesquelles il semble que l'atrophie cesse de se généraliser. Mais souvent, pendant ces périodes, l'altération s'installe insidieusement dans les muscles dont la forme ne paraît pas modifiée et dont les troubles fonctionnels ne se révèlent qu'à l'occasion d'un travail.

La durée peut être extrêmement longue, parce que, probablement, les malades peuvent se servir pendant longtemps de leurs jambes. Si le malade est placé dans de bonnes conditions hygiéniques, la vie peut se prolonger pendant trente et quarante ans, et même plus. Le malade dont j'ai parlé plus haut est mort à l'âge de cinquante et un ans. Linsmayer (1) a observé deux malades de ce genre, l'un âgé de soixante-sept ans, l'autre de soixante et onze ans, chez lesquels la maladie était restée stationnaire. Le premier, bien que malade depuis sa jeunesse, resta pourtant capable d'exercer son métier de menuisier jusqu'à l'âge de cinquante-deux ans. En règle générale, lorsque la maladie apparaît dans l'adolescence ou aux environs de l'âge adulte,

(1) Linsmayer, Ein Fall von Dystrophia musculorum progressiva juvenilis (*Wiener klin. Wochenschr.*, 1894, n° 29).

les temps d'arrêt sont beaucoup plus longs. La maladie n'entraîne pas par elle-même la mort, et le *pronostic quoad vitam* est uniquement lié aux conditions d'alimentation, de nutrition et d'hygiène. La mort survient habituellement par le fait d'une maladie intercurrente : c'est ordinairement une infection de l'appareil respiratoire, car les modifications de la cage et des muscles thoraciques diminuent sa résistance et le prédisposent à la tuberculose, la pneumonie, etc.

DIAGNOSTIC. — Ce mélange curieux d'atrophie et d'hypertrophie, limité à des groupes de muscles qui sont à peu près toujours les mêmes, imprime à l'habitus extérieur des malades un cachet tout caractéristique qui conduit l'observateur sur la piste du diagnostic. En effet, l'amaigrissement des bras, qui contraste avec le développement exagéré des deltoïdes et avec la conservation du relief des muscles des avant-bras, l'attitude anormale de l'omoplate avec la saillie que font à ce niveau les muscles sus- et sous-épineux et scalènes, l'aplatissement et l'atrophie des muscles du dos, l'exagération de la fosse sous-claviculaire, l'amaigrissement des fesses et des cuisses qui tranche sur le volume exagéré des mollets, la difficulté de la marche avec balancement latéral, avec flexion du corps en arrière, tout cela constitue, d'après Erb, un ensemble qu'on ne trouve réalisé dans aucune autre maladie. Ajoutons, pour terminer le tableau, qu'il y a souvent une cyphose de la région dorsale, tandis que la région lombaire présente une lordose accusée.

Le diaphragme aurait semblé atteint dans quelques cas; quant aux muscles de la face, les masticateurs, Erb ne les aurait jamais trouvés altérés.

Le *diagnostic différentiel* du type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine avec la forme juvénile d'Erb n'est pas toujours facile à faire. En effet, l'atrophie de la face qu'on rencontre tout particulièrement dans la première, et la présence d'hypertrophie musculaire qui existe dans la seconde, ne sont pas suffisamment spéciales pour empêcher toujours de confondre la myopathie atrophique progressive avec la forme juvénile; il y a, en effet, des cas de myopathie forme juvénile où les muscles de la face ont été pris secondairement, et d'autre part la pseudo-hypertrophie de la forme juvénile d'Erb, étant un symptôme passager, peut être remplacée par l'atrophie des muscles. Du reste, Landouzy et Dejerine, dans leur important mémoire, ont remarqué qu'il pourrait se faire que la pseudo-hypertrophie dans la forme juvénile d'Erb ne soit qu'une illusion créée par l'intégrité relative de certains muscles et le contraste avec les muscles atrophiés. Marie et Guinon sont du même avis lorsqu'ils disent que l'hypertrophie musculaire est un caractère qui ne saurait entrer en ligne de compte, car il est des plus infidèle, et souvent transitoire. Du reste, Erb lui-même, avant eux, avait exprimé l'idée que l'hypertrophie, dans la forme juvénile de son nom, n'a rien de

permanent et peut faire place à une atrophie prononcée. La myopathie du type d'Erb présente beaucoup d'analogie avec la paralysie pseudo-hypertrophique, et voici comment s'exprime Erb à ce sujet : « En vérité, il m'est survenu souvent des doutes au sujet de ces cas pour décider s'ils appartenaient à la paralysie pseudo-hypertrophique ou à la forme juvénile. » En effet, on peut ranger dans le groupe des pseudo-hypertrophies tous les cas où la maladie a commencé dès la plus tendre enfance et a été caractérisée surtout par l'impotence fonctionnelle dans la marche, l'action de se relever, etc., par une attitude caractéristique (lordose lombaire), par une démarche étrange (en canard) et par une hypertrophie de certaines parties du corps, principalement des mollets et d'autres territoires musculaires. S'agit-il de vraie ou fausse hypertrophie ? il peut subsister des doutes à ce sujet. Ces cas forment cependant la plus grosse partie du grand groupe des dystrophies musculaires.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Je ne m'occuperai pas ici des lésions histologiques des muscles que l'on rencontre dans la forme juvénile d'Erb, car cette étude sera faite plus loin dans un chapitre spécial. Je n'envisagerai que quelques points spéciaux concernant l'anatomie pathologique de cette forme. Erb, n'ayant pas pu faire l'autopsie des cas qu'il a observés, s'appuie sur les observations antérieures de Barsikow, Ross, Schultze, Sedel, pour affirmer qu'il s'agit d'une myopathie primitive. Presque en même temps (1884) Rotir (de Moscou) a fait connaître au Congrès de Copenhague un cas correspondant à la forme juvénile, dans lequel le système nerveux central et périphérique était sain. De son côté, Pierre Marie a examiné la moelle d'un malade du service de Charcot, dont l'observation a été publiée par Marie et Guinon. Le résultat a été négatif. Enfin, moi-même, j'ai pratiqué, à l'aide de la méthode de Nissl, l'examen de la moelle du malade figuré par les photographies (fig. 48 et 49) sans que j'aie pu déceler des altérations évidentes des cellules nerveuses radiculaires. Peut-être le volume de ces cellules, d'après les mensurations comparatives que nous avons pratiquées sur d'autres moelles, était-il diminué ; les nerfs intramusculaires étaient intacts. On peut donc affirmer que, conformément aux idées du professeur Erb, il s'agit bien, dans la forme qu'il a décrite, d'une myopathie indépendante de lésions organiques de la moelle épinière.

TYPE ZIMMERLIN

Zimmerlin (1), un élève du professeur Immermann (de Bâle), a eu la bonne fortune de recueillir les observations de sept sujets affectés d'atrophie musculaire progressive, appartenant à deux familles. La

(1) Zimmerlin, Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie (*Zeitschr. für klin. Med.*, t. VII, p. 1, 1883).

première de ces familles était composée du père, de la mère et de onze enfants, dont un mort du croup. Sur les dix enfants survivants, quatre étaient atteints d'atrophie musculaire présentant les caractères que nous allons décrire immédiatement.

La seconde famille se composait du père, de la mère et de cinq enfants en vie, sept autres étant morts, la plupart en bas âge. Des cinq survivants, les trois garçons étaient atteints d'atrophie musculaire progressive. Les deux filles étaient bien portantes, tandis que dans la première famille la maladie avait frappé deux frères et deux sœurs. Voici en quoi consiste l'aspect clinique de l'atrophie musculaire de ces malades. Tout d'abord, ce qui a frappé Zimmerlin, c'est que l'atrophie des muscles s'est localisée dans la moitié supérieure du corps et spécialement dans la partie supérieure du tronc et dans les membres supérieurs. Les muscles volumineux, tels que : grand dentelé, pectoraux, biceps et triceps brachiaux, extenseurs et supinateurs des avant-bras, étaient de préférence atteints; les petits muscles de la main ont été trouvés intacts. L'atrophie révélait habituellement un caractère symétrique et il n'y avait pas de tremblements fibrillaires dans les muscles envahis par l'atrophie; absence des troubles de la sensibilité. L'atrophie ne s'accompagnait pas de lipomatose secondaire, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique. L'évolution de l'atrophie musculaire a été lente et progressive. Comme troubles fonctionnels, on a noté surtout l'affaiblissement de la force musculaire dans les muscles affectés par l'atrophie. Cette forme d'atrophie musculaire a débuté vers l'âge de la puberté, peu de temps après. L'excitabilité électrique des muscles atrophiés s'est présentée avec tous les caractères que l'on rencontre habituellement dans les myopathies primitives, c'est-à-dire conservation de l'excitabilité électrique, faradique et galvanique des nerfs et des muscles, tant que l'atrophie n'a pas atteint ses dernières limites.

TYPE FACIO-SCAPULO-HUMÉRAL LANDOUZY-DEJERINE

(Atrophie musculaire progressive de l'enfance de Duchenne).

HISTORIQUE ET SYMPTOMATOLOGIE. — Duchenne (de Boulogne), le créateur de la myopathologie moderne, avait bien vu et décrit le type facio-scapulo-huméral de la myopathie, ainsi que le prouvent, du reste, les photographies reproduites dans son *Album de photographies pathologiques* et dans son livre sur l'*Électrisation localisée*. Il y a évidemment quelques lacunes dans sa description; entre autres, la parésie constante de l'orbiculaire des paupières lui avait échappé, et quant à la nature de cette atrophie musculaire, il avait pensé qu'il s'agirait là d'une myélopathie. Voici, du reste, comment il résume les caractères principaux de son atrophie musculaire progressive de l'enfance : « Cette maladie, dit Duchenne, débute quel-

quefois dans la seconde enfance (en général vers cinq et sept ans), par les muscles de la face à laquelle elle donne une physionomie particulière, en grossissant les lèvres, qui perdent alors leur mobilité, et en creusant les joues pendant le rire. Quelques années plus tard, la maladie envahit les muscles des membres et du tronc ; alors elle débute en général par les membres supérieurs et atteint les membres inférieurs seulement à une période avancée de la maladie. Dans sa marche envahissante, elle détruit les muscles partiellement, successivement et d'une manière irrégulière; elle abolit les mouvements isolément, et produit des déformations partielles après la destruction du tissu musculaire (1). »

Dans l'énumération des muscles qu'il a trouvés atteints, Duchenne signale l'orbiculaire des lèvres, le carré, le triangulaire des lèvres, le grand et le petit zygomatique; mais, comme le font remarquer Marie et Guinon, omission singulière chez un observateur de la valeur de Duchenne, il ne parle pas de l'occlusion incomplète des yeux. La seule mention, bien vague d'ailleurs, qui puisse se rapporter à ce fait est celle d'un malade « qui a perdu successivement tous les muscles commandés par la septième paire ». C'est Landouzy qui, dès 1874, a le premier insisté sur ce fait que l'orbiculaire des paupières et le frontal se contractaient mal et que l'occlusion des yeux se fait incomplètement, soit pendant le sommeil, soit à l'état de veille, sous l'influence de la volonté (2).

Il n'est pas rare de rencontrer des cas où l'atrophie de l'orbiculaire est portée à un degré tel que l'ouverture palpébrale est plus grande qu'à l'état physiologique et qu'il existe une véritable lagophtalmie par tonicité du releveur, tout comme dans une paralysie faciale double. Marie et Guinon ont également attiré l'attention sur l'exophtalmie très prononcée présentée par un de leurs malades, exophtalmie qui lui donnait un aspect tout à fait étrange, un peu hagard, et très analogue à celui qui s'observe dans la maladie de Basedow, bien qu'il ne fût nullement question de cette maladie. L'exophtalmie tient vraisemblablement, d'après ces auteurs, aux altérations de la musculature des paupières.

L'atrophie des muscles de l'expression imprime à la physionomie de ces malades un cachet très spécial que Duchenne tout d'abord, puis Landouzy et Dejerine, Marie et Guinon ont décrit, de sorte qu'il n'y a plus rien à ajouter (fig. 50 à 52).

Le facies exprime l'hébétude, l'indifférence; les yeux sont grand ouverts, les rides du front effacées, les commissures naso-labiales ont disparu, le masque facial est lisse en même temps que la symétrie n'est pas toujours absolue dans les deux moitiés de la face, un des côtés étant sensiblement plus atrophié que l'autre. Les lèvres, souvent

(1) Duchenne (de Boulogne), *L'électrisation localisée*, p. 1002.
(2) Landouzy, *Bull. de la Soc. de biol.*, 1874.

grosses et saillantes, contribuent à achever l'expression peu intelligente de la physionomie de ces malades. Les muscles de l'expression de la face semblent se prendre à peu près ensemble et sensiblement à la même époque, et l'atrophie paraît, selon Landouzy et Dejerine, n'en respecter aucun, du moins parmi ceux qui ont des fonctions d'une certaine importance. Il est curieux de rappeler que ces auteurs ont constaté, à l'autopsie d'un de leurs malades, que le canin des deux côtés a persisté seul intact, les autres ayant disparu. Ces différentes modifications contribuent à accentuer l'aspect peu intelligent de ces malades ; et pourtant, dès qu'on leur parle, on voit que leur état mental ne confirme pas cette première impression : cette différence entre ce que traduit la physionomie et l'état intellectuel de ces sujets est ce qui frappe le plus. Ce contraste s'accentue encore si l'on fait rire le malade ; les commissures labiales ne se relèvent pas, le malade rit en travers, d'un rire en apparence forcé, qui jure avec la gaieté certaine du sujet. Si l'on pousse plus loin l'examen, on voit que, chez ces malades, tous les mouvements de la face sont plus ou moins gênés ; ils ne peuvent siffler ni faire la moue ; la prononciation des labiales est pénible. Ils ne peuvent fermer complètement les yeux et les bords des paupières supérieure et inférieure sont séparés par un espace plus ou moins grand ; ils ne peuvent guère qu'esquisser le mouvement des sourcils, et ils ne rident le front qu'avec peine et très peu.

Fig. 50. — Aspect général d'une malade atteinte de myopathie progressive primitive du type Landouzy-Dejerine. Son histoire clinique a tout d'abord été publiée par Charcot, puis par Marie et Guinon. La malade, entrée à la Salpêtrière en 1884, est morte en 1891, et l'examen anatomo-pathologique des muscles et du système nerveux central a été pratiqué par Blocq et G. Marinesco (1).

Marie et Guinon n'ont pas toujours constaté chez ces malades, ni « le rire en cul de poule » (Duchenne), ni « le rire en travers » (Landouzy-Dejerine), mais une expression particulière qu'ils dénomment, avec l'expression populaire, « rire jaune ». Et, en effet, lorsque ces malades veulent sourire, ils ressemblent à une personne qui vient d'entendre quelque chose de désagréable et s'efforce d'en rire ; ils ont constamment l'air d'être vexés.

L'atrophie, dans la grande majorité des cas, se cantonne dans le

(1) Blocq et Marinesco, *Archives de neurologie*, 1893, p. 289.

domaine des muscles innervés par le facial, tandis que les muscles masticateurs, les muscles de la langue, du pharynx et du voile du palais ont toujours été trouvés respectés par Landouzy-Dejerine. Les troubles fonctionnels produits par l'atrophie des muscles de la face ne déterminent presque jamais l'abolition complète des mouvements de la mimique; la mobilité du masque facial est en raison directe des mouvements des muscles. Ceux-ci diminuent progressivement; aussi, pendant assez longtemps, les malades peuvent, avec un certain effort, siffler, rire, fermer les yeux, froncer les sourcils et rider leur

Fig. 51. — Même malade que la figure précédente; sa figure est un type de facies myopathique.

Fig. 52. — Même malade vue de face, montrant le maximum d'occlusion des yeux, auquel peut arriver la malade (1).

front, mais toutes ces actions se font d'une manière incomplète. Avec le temps, les troubles fonctionnels augmentent de plus en plus, et, en conséquence, l'ampleur et l'intensité des mouvements cités plus haut diminuent de plus en plus, diminution qui peut aller jusqu'à leur disparition complète. L'atrophie des muscles de la face, arrivée à un certain degré de développement, persiste pendant un temps, en général assez long, peut présenter une rémission ou bien continuer progressivement d'une façon très lente. Puis, elle apparaît dans d'autres muscles du corps et tend à se généraliser. Pasquier (2) communiqua à la Société de laryngologie de Paris le cas d'un myopathique type facio-scapulo-huméral, âgé de vingt-neuf ans et malade depuis l'âge de vingt ans, chez lequel on observait un affaissement des

(1) Marie et Guinon, *Revue de médecine*, t. V, octobre 1885.

(2) Pasquier, Sur un cas de myopathie facio-scapulo-humérale à prédominance nasale (*Soc. de laryngologie de Paris*, 11 janvier 1907; *Revue neurol.*, n° 17, 1907).

ailes du nez sur la cloison. A chaque inspiration il se produisait une obstruction presque complète des narines, qui se dilataient après sous la poussée de l'air expiré.

C'est par les muscles des membres supérieurs que s'affirme la généralisation; il est exceptionnel de voir tout d'abord l'atrophie attaquer d'emblée les muscles des extrémités inférieures, comme cela s'est vu dans une observation de Duchenne.

D'après Landouzy et Dejerine (1), les muscles de l'épaule et du bras sont ceux qui se prennent les premiers, et on peut dire que c'est là le début ordinaire, classique. Le trapèze, le rhomboïde, le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur, le triceps, le long supinateur, les radiaux, sont les premiers et en général les seuls atteints, pendant une longue période de temps, avec le grand et le petit pectoral. Pendant ce temps-là (ce qui invite *a priori* à suspecter la nature myopathique de l'affection), certains muscles ou groupes de muscles, voisins des muscles atrophiés, se conservent presque indéfiniment. Cette conservation, facile à reconnaître pendant la vie, porte, d'ordinaire, à l'épaule sur les sus- et sous-épineux, sur les sous-scapulaires; aux avant-bras sur les fléchisseurs, et les extenseurs de la main et des doigts, les radiaux étant pris à peu près en même temps que le long supinateur, mais, en général, d'une façon moins intense. Aux muscles de l'épaule conservés, on peut, d'après ces auteurs, ajouter encore le grand et le petit rond, qui furent trouvés intacts à l'autopsie d'un de leurs malades. Marie et Guinon ajoutent à la liste des muscles atrophiés le grand dentelé, qui ne figure pas dans la description de Landouzy et Dejerine, mais il a été trouvé atrophié par Duchenne (de Boulogne) dans quatre cas au moins de sa forme héréditaire. Ces auteurs ont également observé l'atrophie du grand dentelé dans une de leurs observations.

A propos du deltoïde, les mêmes auteurs remarquent que son atrophie n'est pas aussi fréquente que celle de certains autres muscles de la ceinture scapulo-humérale, car, dans plusieurs observations de myopathie type facio-scapulo-huméral, ils ont remarqué qu'il était beaucoup mieux conservé que les muscles du bras.

Quelquefois Landouzy et Dejerine ont trouvé que les muscles de l'éminence thénar, le court abducteur en particulier, se prennent à peu près en même temps que ceux de l'épaule et du bras, mais c'est là une éventualité peu commune.

Les avant-bras gardent très longtemps leurs dimensions, et c'est à cette conservation que les myopathiques doivent l'apparence spéciale qu'ils conservent pendant presque toute la durée de leur affection, apparence résultant de la disproportion souvent très marquée qui existe entre le volume de leurs bras et celui de leurs avant-bras.

(1) Landouzy et Dejerine, De la myopathie atrophique progressive (*C. R. de l'Acad. des sciences*, 17 janvier 1884).

Néanmoins, les muscles de ces derniers peuvent se prendre tardivement, à part le long supinateur et les radiaux qui sont attaqués de bonne heure par le processus myopathique.

Landouzy et Dejerine, et après eux d'autres auteurs, ont insisté sur l'intégrité des muscles qui contribuent à la respiration, chez le malade de l'observation XI dont ils ont eu l'occasion de pratiquer l'autopsie. Landouzy et Dejerine avaient noté la conservation des mouvements du diaphragme, mais le type costo-inférieur de la respiration et la déformation de la partie supérieure du thorax les avaient portés à admettre l'existence d'un certain degré d'atrophie des muscles intercostaux. Or, à l'autopsie, ces derniers muscles étaient normaux et présentaient, comme le diaphragme, les caractères de l'état physiologique. La persistance de la structure normale, et par conséquent de la fonction des muscles respiratoires, est intéressante à relever et mérite d'être prise en sérieuse considération, au point de vue du diagnostic et du pronostic. Néanmoins, il existe un cas de Duchenne où l'atrophie des muscles respirateurs a été observée. Landouzy et Dejerine font une réserve à propos de ce cas, parce qu'il n'y a pas eu d'autopsie. Toutefois la participation des muscles de la respiration, quelque rare qu'elle puisse être, est un fait certain. C'est ainsi que Spiller (1) a publié un cas de myopathie, type facio-scapulo-huméral, qui avait déjà été observé par Duchenne, Landouzy et Dejerine, lequel possédait l'atrophie du diaphragme.

Chaddock (2) a publié le cas d'un homme de trente-neuf ans atteint depuis l'âge de quinze ans de myopathie type Landouzy-Dejerine et chez lequel les muscles indemnes d'atrophie présentent, même pendant le repos, une consistance dure, analogue à celle du bois.

L'hérédité est très fréquente dans la myopathie du type facio-scapulo-huméral ; cependant on rencontre des cas dans lesquels il a été impossible de trouver de l'hérédité chez les ascendants. Probablement ce sont là des exceptions plutôt apparentes que réelles. L'affection ne se transmet pas fatalement d'une génération à l'autre : ce sont surtout les cas de myopathie atrophique à début tardif, ainsi que le remarquent Landouzy et Dejerine, dans lesquels une génération échappe à l'atrophie, qui perpétuent l'affection. L'influence de l'hérédité avait d'ailleurs été établie très nettement par Duchenne ; il la regardait comme la cause principale de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance. Il est plus difficile de se prononcer si la myopathie du type facio-scapulo-huméral frappe indifféremment les deux sexes. Les différentes statistiques ne permettent pas de dire si un sexe est beaucoup plus souvent affecté que l'autre, car il en résulte

(1) Spiller, Two cases of muscular Dystrophy with necropsy (Contributions from the William Pepper Laboratory of Clinical Medecine. Philadelphia, 1900).

(2) Charles-Gilbert Chaddock, A case of muscular dystrophy Landouzy-Dejerine (*The Journal of nervous and mental disease*, vol. XXVIII, n° 3, 1901).

en effet que les filles, comme les garçons, en sont aussi atteintes.

MARCHE. — PRONOSTIC. — C'est surtout dans les premières années de la vie que débute cette atrophie des muscles faciaux qui, lorsqu'elle est arrivée à un certain degré, modifie profondément le facies du sujet et lui imprime les caractères qu'ont décrits Landouzy et Dejerine sous le nom de *facies myopathique*.

L'atrophie des muscles faciaux se marque en général par une déformation de la bouche, laquelle se traduit tantôt par l'augmentation de volume des lèvres et par un abaissement de la lèvre inférieure, tantôt par une saillie de la lèvre supérieure (lèvre de tapir). Les lèvres sont moins mobiles, la bouche est entr'ouverte et, lorsqu'on fait rire le malade, la moitié inférieure de la face prend une apparence bizarre : le malade rit en travers.

Le pronostic de la myopathie du type facio-scapulo-huméral est grave, car la maladie ne paraît pas s'arrêter dans sa marche. Deux choses, d'après Landouzy-Dejerine, atténuent cette gravité : la marche de l'affection, qui peut être extrêmement lente, et l'intégrité constante des appareils musculaires spéciaux qui contribuent à la mastication, à la respiration, etc.

DIAGNOSTIC. — Les deux caractères principaux qui permettent, suivant Landouzy et Dejerine, de faire le diagnostic différentiel entre la paralysie pseudo-hypertrophique et la myopathie du type facio-scapulo-huméral, c'est que, dans cette dernière, à aucune époque on n'observe d'hypertrophie, vraie ou fausse, totale ou partielle, passagère ou permanente, d'un muscle ou d'un fragment de muscle ; du commencement à la fin, c'est l'atrophie du système musculaire qui en constitue le seul et unique symptôme. Depuis que ces auteurs ont écrit ces lignes, Brissaud, Georges Guinon, Verriest ont publié des observations de myopathie du type Landouzy-Dejerine, compliquées de pseudo-hypertrophie de certains muscles. Ces faits ont une très grande portée au point de vue de la pathologie générale ; mais ils constituent des éventualités rares. Le diagnostic est encore plus délicat avec la forme juvénile d'Erb, surtout lorsque la face s'est prise secondairement dans cette dernière. Mais nous reviendrons sur ce sujet plus loin, lorsque nous traiterons la question des rapports qui existent entre les différentes formes de myopathie.

Marie et Guinon ont attiré l'attention sur la possibilité d'avoir à faire le diagnostic de la forme infantile héréditaire de Duchenne avec la lèpre anesthésique. Dans cette dernière, en effet, on peut observer une impuissance des muscles des paupières et des lèvres, très analogue à celle de la myopathie primitive progressive. De plus, il existe assez souvent, comme on le sait, de l'atrophie musculaire des muscles des membres ; mais on arrive à faire facilement le diagnostic, en se souvenant que, dans la lèpre, ce sont surtout les petits muscles de la main qui sont pris, d'où production d'une griffe, qui ne se

retrouve qu'exceptionnellement dans la myopathie progressive primitive; que les mains sont parfois déformées, comme dans la maladie de Morvan; que, de plus, il y a souvent des troubles très marqués de la sensibilité, et qu'enfin on constate sur la peau la présence de taches d'une coloration spéciale.

Le diagnostic différentiel de la myopathie primitive du type Landouzy-Dejerine avec celui de la paralysie bulbaire infantile a sa raison d'être dans ce fait que les deux affections peuvent débuter par les mêmes phénomènes : l'occlusion incomplète des paupières.

D'après Londe(1), l'inocclusion des paupières serait plus prononcée d'un côté que de l'autre dans la paralysie bulbaire, tandis que, dans la myopathie, les paupières peuvent rester, mais pas toujours, également distantes des deux côtés. Le front est, en général, moins complètement immobile chez les myopathiques que dans la paralysie bulbaire infantile. Pour la moitié inférieure du visage, il y a aussi des différences entre les deux affections. Les lèvres sont pendantes, renversées et saillantes, en museau, chez les myopathiques ; au contraire, elles sont plutôt amincies et même fermées dans la paralysie infantile bulbaire. Dans cette dernière affection, il y a des troubles de la déglutition, la paralysie des cordes vocales et partant le cornage, phénomène exeptionnel dans la myopathie. Ensuite, dans la myopathie atrophique, il n'y a habituellement pas de réaction de dégénérescence comme cela arrive dans la paralysie bulbaire infantile.

La myopathie du type Landouzy-Dejerine a pu être confondue parfois avec la myasthénie grave, paralytique, mais les différences qui les séparent sont cependant très grandes. En effet, dans cette dernière maladie, il y a des troubles moteurs du côté du releveur de la paupière, de l'ophtalmoplégie, des troubles de la déglutition, de la mastication, phénomènes qui n'existent que d'une manière exceptionnelle dans la myopathie primitive. En outre, il n'y a pas d'atrophie musculaire dans la myasthénie, et l'excitabilité musculaire présente une modification spéciale connue sous le nom de réaction myasthénique. Gowers vient de décrire tout récemment, dans la myasthénie, une forme de rire spéciale : le *rire nasal*, tandis que dans la myopathie nous rencontrons le rire de travers.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dans toutes les autopsies faites jusqu'à présent [Landouzy et Dejerine (2), Blocq et Marinesco (3), Flandre (4), Spiller (5)], le système nerveux central et périphérique a été trouvé intact.

(1) P. Londe, Paralysie bulbaire progressive, infantile et familiale (*Revue de méd.*, 1894, p. 240).
(2) Landouzy et Dejerine, *loc. cit.*
(3) Blocq et Marinesco, *loc. cit.*
(4) Flandre, Contribution à l'étude de la myopathie atrophique progressive. Thèse de Paris, 1893.
(5) Spiller, *loc. cit.*

RAPPORTS RÉCIPROQUES ET IDENTITÉ DES DIFFÉRENTES FORMES DE MYOPATHIE.

Nous avons décrit précédemment l'aspect clinique des différents types de myopathie progressive, et cette description nous a déjà fait entrevoir les relations étroites qui existent entre les diverses formes d'atrophie musculaire d'origine myopathique. Les faits qui ont été invoqués par les auteurs pour soutenir l'identité sont nombreux. Tout d'abord, la manière dont se comportent les myopathies par rapport à l'hérédité. Toutes les formes de myopathie : la pseudo-hypertrophie musculaire, le type infantile de Duchenne, le type juvénile d'Erb, le type de Leyden-Mœbius, et même le type de Zimmerlin, sont des maladies héréditaires, des maladies familiales. On trouve dans les mémoires de Mœbius, de Landouzy-Dejerine, des tableaux généalogiques remarquables à ce point de vue. Mais le fait intéressant qui mérite d'être relevé, c'est que, dans une seule et même famille, on peut observer la coïncidence de différentes formes de myopathie. En effet, dans une des observations de Duchenne, nous voyons un père atteint de la forme juvénile d'Erb engendrer deux enfants atteints d'atrophie infantile héréditaire. Dans l'observation CCXXII du même auteur, la grand'mère et l'oncle maternel présentaient la forme juvénile d'Erb, la mère et le fils la forme infantile héréditaire (1). D'autre part, il existe des observations qui nous montrent, parmi les membres de la même famille, les uns présenter la forme juvénile, les autres la paralysie pseudo-hypertrophique. Tous ces documents, qui nous révèlent l'affinité des différentes formes de myopathie, démontrent d'une façon indéniable qu'elles ne doivent pas être considérées comme des maladies différentes, mais bien comme des modalités diverses d'une seule et même maladie, c'est-à-dire la myopathie progressive primitive, ou la dystrophie musculaire. Au point de vue clinique, on peut continuer d'admettre des types différents, parce qu'ils ont leur physionomie à part, marquée par le début spécial de chaque myopathie, par certains groupes musculaires, par la topographie de l'atrophie musculaire et par l'allure plus ou moins spéciale des muscles altérés.

Un argument d'une valeur réelle qui vient en faveur de l'unification nosographique des différentes myopathies, c'est la coïncidence de deux ou plusieurs types de myopathie sur le même sujet. C'est ainsi que Brissaud, en 1890, dans une conférence faite à la Salpêtrière, a présenté un malade chez lequel la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme facio-scapulo-humérale se combinaient intimement.

Depuis, G. Guinon a décrit un cas de myopathie progressive du type Landouzy-Dejerine, avec pseudo-hypertrophie de certains

(1) P. Marie et G. Guinon, *loc. cit.*

muscles; Verriest a observé un cas à peu près analogue; même plus, Wougtschowski a observé, dans la clinique de Mendel, un malade qui réunit les quatre types, c'est-à-dire : le type juvénile, les formes infantile, héréditaire de Duchenne et la pseudo-hypertrophie, et Souques (1), en 1894, a publié l'observation intéressante d'un malade qu'il avait étudié antérieurement avec Brissaud, qui réunissait les trois principaux types de la myopathie primitive.

Dans ce cas les attitudes vicieuses étaient tellement extravagantes qu'elles constituaient, pour ainsi dire, la caricature des déformations qu'on rencontre ordinairement dans les myopathies. La déviation du bassin par rapport au tronc dans certaines attitudes (station debout, position assise) est extrêmement prononcée. On voit le bassin se porter en arrière en basculant de telle façon que l'anus est dirigé directement en arrière. La saillie ainsi produite par le bassin est comparable à celle qui, pour une autre cause, se rencontre chez les femmes boschimans.

Tous ces faits démontrent d'une façon évidente que l'œuvre de synthèse commencée presque en même temps par Erb et Charcot, qui ont réuni, sous le nom de *dystrophie musculaire*, ou de *myopathie primitive*, les différentes formes d'affections musculaires primitives, a reçu depuis sa sanction.

D'autre part, la proposition de P. Marie et G. Guinon, à savoir que dans la maladie myopathique le volume du muscle n'est rien et que son impotence fonctionnelle est tout, se trouve pleinement justifiée. Du reste, ces derniers auteurs avaient montré que, dans certaines observations de paralysies pseudo-hypertrophiques, on constate aisément un certain degré d'atrophie de quelques muscles.

Déjà avant eux, Friedreich, Damaschino, Gowers avaient reconnu l'existence de cette coïncidence et compris son intérêt. Damaschino même a décrit plusieurs formes de paralysies pseudo-hypertrophiques et, parmi celles-là, il en distingue deux, dans lesquelles la pseudo-hypertrophie n'occupe qu'un nombre restreint de muscles, ou bien elle est transitoire et fait place à une atrophie généralisée. Il en résulte que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, on trouve une atrophie atteignant plusieurs muscles, principalement ceux de la moitié supérieure du corps, ceux de la ceinture scapulaire et des bras. « La localisation de cette atrophie, dit Erb, est partout exactement la même, atteignant toujours les mêmes muscles de la même façon que dans la forme juvénile. La ressemblance existe également pour l'hypertrophie de certains muscles. Les légères modifications dans ces localisations ne sont, sans aucun doute, pas plus considérables entre les cas de pseudo-hypertrophie et d'atrophie juvénile qu'entre les différents cas d'atrophie juvénile ou de pseudo-hypertrophie. »

(1) Souques, Un cas de myopathie primitive progressive avec attitudes vicieuses extraordinaires (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 3, 1894).

Ayant établi la relation intime qui existe entre la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme juvénile d'Erb, il est encore plus facile de montrer la parenté étroite qui existe entre l'atrophie musculaire dite infantile de Duchenne et le type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine. Au sujet de la forme juvénile, la ressemblance avec la forme infantile de Duchenne a déjà été démontrée par Landouzy et Dejerine, car le type scapulo-huméral de ces auteurs n'est évidemment pas autre chose que la forme juvénile d'Erb, et la similitude de ce type scapulo-huméral avec le type facio-scapulo-huméral semble, d'après les conclusions de ces mêmes auteurs, ne pouvoir être mise en doute.

Le mode de propagation de l'atrophie musculaire dans la myopathie nous permet encore d'établir une analogie étroite entre ses différentes formes. Dejerine fait la même remarque. Lorsqu'on examine ces malades avec soin, dit cet auteur (1), on retrouve les caractères généraux des topographies qu'on rencontre dans l'atrophie myopathique, et le type scapulo-huméral est déjà esquissé chez ces malades, même lorsqu'ils paraissent atteints d'hypertrophie plus ou moins généralisée et qu'ils présentent un aspect plus ou moins athlétique.

Nous retrouvons la même sélection de localisation dans la forme juvénile d'Erb et le type Landouzy-Dejerine, lorsque les membres inférieurs sont pris. L'affection se localise plus particulièrement dans les muscles des cuisses et des jambes (fessiers, quadriceps, péroniers, jambier antérieur) où il y a prédominance de l'atrophie, et, d'autre part, dans les muscles du mollet (tenseur du fascia, couturier) où siège la pseudo-hypertrophie. Or ce sont précisément ces muscles qui sont atteints les premiers dans la paralysie pseudo-hypertrophique.

La même affinité de localisation se retrouve dans la forme juvénile d'Erb, lorsqu'elle a envahi les muscles de la face ; ce sont toujours les muscles de la mimique qui sont affectés.

Il est vrai que Landouzy et Dejerine, dans leur premier mémoire très connu sur la myopathie atrophique progressive, ont insisté sur certaines particularités qui suffiraient à elles seules pour différencier le type facio-scapulo-huméral de celui qui constitue la forme juvénile d'Erb. L'une de ces particularités consiste dans l'absence d'hypertrophie musculaire lorsque les muscles de l'épaule sont pris dans le premier type, tandis qu'il en existe dans le type d'Erb. C'est là évidemment un caractère important, mais il est passager, ainsi qu'Erb l'a reconnu depuis longtemps. La pseudo-hypertrophie, dit cet auteur, n'a rien de permanent et n'existe, le plus souvent, que pendant un temps plus ou moins long et qui, dans le cours de l'affection, peut faire place à une atrophie prononcée.

Depuis lors, on a publié plusieurs cas dans lesquels la localisation de la myopathie ne correspondait pas assez bien à aucun des types

(1) Dejerine, Sémiologie du système nerveux, *in* Traité de pathol. génér., t. V.

décrits. C'est ainsi que Melloni (1) a communiqué récemment le cas d'un garçon de dix-huit ans, atteint d'atrophie musculaire localisée surtout aux muscles de la main droite et du mollet gauche. Cet auteur attire l'attention sur le fait que son cas ne se superpose pas aux descriptions schématiques des traités de médecine. Il considère le fait observé par lui comme une forme de transition, confirmant les idées d'Erb, d'après lequel tous les types d'atrophie musculaire myopathique appartiennent à un même syndrome, ayant une base anatomique unique.

Raymond et Rose (2) ont publié récemment l'observation d'un cas de myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires avec atrophie du grand pectoral, donc une observation qui paraît se rapporter à une forme encore inconnue de la paralysie pseudo-hypertrophique, mais laquelle, d'après les auteurs eux-mêmes, ne serait qu'une nouvelle démonstration que toutes les anciennes formes de la myopathie peuvent se combiner et se confondre chez le même malade. En effet, ce cas présente une combinaison de plusieurs anciens types de myopathie, c'est-à-dire du type pseudo-hypertrophique (les mollets), du type Zimmerlin (l'atrophie du grand pectoral) et du type juvénile d'Erb.

Prenant en considération ces formes de transition, nous pensons qu'il n'y a aucune utilité d'essayer, ainsi que certains auteurs l'ont fait, de créer des types nouveaux et cela d'autant plus que la plupart des cas peuvent être rapportés à l'un des types déjà établis, les formes à localisation différente de ces types étant d'ailleurs très rares.

Il y a pourtant des cas qui méritent d'être mentionnés. Parmi ceux-ci, on peut citer celui publié par Raymond et Guillain (3). Il s'agit d'un malade âgé de quarante-cinq ans, atteint de myopathie primitive progressive avec atrophie localisée aux muscles de la ceinture pelvienne. Ces auteurs comparent leur cas au type scapulo-huméral de la myopathie et proposent la création d'un nouveau type lombo-pelvi-huméral.

Ainsi qu'on le voit par cette exposition, il n'y a pas de critérium absolu clinique ou anatomo-pathologique pour permettre de faire, des différentes formes de myopathie, des maladies à part.

Certains auteurs sont allés encore plus loin dans l'unification des différentes atrophies musculaires, voulant abolir même la distinction entre les atrophies musculaires myopathiques et myélopathiques. Edward Mayer (4) estime que la division des atrophies musculaires

(1) Melloni, Atrophie musculaire à localisations particulières (*Societa medico-chirurgica Anconitana*, 9 mars 1907; *Revue neurol.*, 1907, nº 17).

(2) F. Raymond et Félix Rose, Myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires; atrophie du grand pectoral (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, nº 3, 1907).

(3) Raymond et Guillain, L'amyotrophie à type lombo-pelvi-fémoral (*Presse médicale*, nº 40, 1906).

(4) Edward E. Mayer, Les atrophies musculaires progressives (*Philadelphia med. Journal*, 12 octobre 1901).

en trois classes : myélopathiques, myopathiques et névropathiques n'est pas assez fondée. Il décrit trois cas où il lui a été impossible de diagnostiquer cliniquement la variété. Les altérations musculaires étaient les mêmes dans les trois cas.

Rostadt (1) soutient également qu'on ne peut pas établir aujourd'hui des limites précises entre les myopathies primitives et celles qui suivent les altérations du système nerveux, car on trouve, d'après lui, des cas, tant cliniques qu'anatomo-pathologiques, dans lesquels les deux formes se combinent. Les myopathies primitives se développeraient sur la base d'une déviation pathologique congénitale dans le domaine du système nerveux et musculaire.

D'autres auteurs ont publié également des cas dans lesquels il était très difficile de préciser s'il s'agissait d'une myélopathie ou bien d'une myopathie. On trouve même des cas où ce n'est que la nécropsie qui a pu élucider le diagnostic. Il en est ainsi pour celui publié par Dejerine et Thomas (2) qui a été considéré comme une atrophie myélopathique type Aran-Duchenne et dans lequel la nécropsie montra qu'il s'agissait en réalité de la myopathie primitive.

Dans d'autres cas, il semble probablement y avoir une association des lésions musculaires consécutives à une altération du système nerveux avec d'autres lésions primitives des muscles et se traduisant par des symptômes appartenant tant aux myopathies qu'aux myélopathies. Il en est ainsi pour les observations de Toby Cohn (3), Donath (4), Rossi (5), etc.

Ces cas peuvent être dus à une coïncidence fortuite en rapport avec le fait que ces malades ont souvent une hérédité très chargée, les prédisposant de cette manière aux affections organiques du système nerveux. C'est de cette façon qu'on s'explique la coïncidence de la myopathie avec la maladie de Friedreich, comme dans les cas publiés par Bäumlin (6), Jendrassik (7), Dejerine (8), Sachs (9),

(1) Rostadt, Ueber progressive Muskelatrophien (*Medycyna*, 1906, n° 47-52. Analysé dans *Neurologisches Centralblatt*, 1907, n° 22).

(2) Dejerine et Thomas, Un cas de myopathie à topographie type Aran-Duchenne suivi d'autopsie (*Revue neurol.*, 1904, n° 24, p. 1187).

(3) Toby Cohn, Spinal neuritische oder myopatische Muskelatrophie (*Neurologisches Centralblatt*, 1902, n° 11-12).

(4) Donath, Beiträge zu den progressiven Muskelatrophien (*Wiener medizinische Presse*, n° 21, 1905).

(5) J. Rossi, Reprises chroniques de poliomyélite aiguë de l'enfance avec apparences de myopathie (*Revue neurol.*, 1905, n° 4).

(6) Baumlin, Ueber familiäre Erkrankungen des Nervensystems (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1901, vol. XX, p. 265).

(7) Jendrassik, Beiträge zur Kenntniss der hereditären Krankheiten (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1902, vol. XXII, p. 444).

(8) J. Dejerine, Sur une forme particulière de maladie de Friedreich avec atrophie musculaire et troubles de la sensibilité (*La Médecine moderne*, 12 juin 1890, n° 25).

(9) Sachs, Nervous diseases of Children, p. 382.

Valdès Anciano (1) et Ghilarducci (2). Ballet et Delherm (3) ont observé la coïncidence de la myopathie avec la sclérodermie.

Mais nous sommes d'avis qu'il est exagéré de soutenir, à l'exemple de Mayer et Rostadt, qu'on ne peut plus établir aujourd'hui des limites précises entre les myélopathies et les myopathies.

La connaissance des causes qui président à la détermination de ces différents types constitue un problème de haute importance pour la pathologie générale, qui, malheureusement, n'est pas encore résolu. Erb tend à admettre que l'âge auquel se manifeste la myopathie joue un certain rôle dans l'aspect clinique de celle-ci. Se montre-t-elle dans l'enfance, elle revêtira alors les traits de la paralysie pseudo-hypertrophique; dans l'adolescence, elle prendrait ceux de la forme juvénile. Peut-être, disent avec raison Pierre Marie et Guinon (4), le savant professeur de Heidelberg est-il dans le vrai, mais à cette règle il y aurait bien des exceptions : tels, par exemple, quelquefois le début de la forme héréditaire de Duchenne dans l'enfance, celui de la paralysie pseudo-hypertrophique dans l'adolescence, ou même dans l'âge adulte. Il me semble hors de doute que l'âge peut jouer un rôle dans la forme de la myopathie, mais la condition première est l'influence de l'hérédité, car il reste bien établi que, dans la plupart des cas, les myopathies sont non seulement héréditaires, mais encore cette hérédité est homologue, dans le sens strict du mot. Il n'y a que l'hérédité qui puisse nous expliquer pourquoi, chez les enfants atteints de paralysie pseudo-hypertrophique, certaines cellules spécialisées en vue de se transformer en cellules et vésicules graisseuses s'hyperplasient d'une manière considérable. Cette spécialisation est à coup sûr l'effet de l'hérédité. Il y a, d'autre part, une cause qui doit entrer en ligne de compte : c'est la fonction du muscle envahi par la myopathie.

En effet, d'une façon générale, ce sont toujours les mêmes groupes musculaires qui sont affectés par la pseudo-hypertrophie; tels sont, par exemple : les jumeaux dans la paralysie pseudo-hypertrophique, et le deltoïde atteint d'hypertrophie fausse dans la forme juvénile d'Erb. Or, il est bien connu que, chez les enfants, les jumeaux jouent un rôle important dans la station, la marche et la course, actions qui réclament un certain degré d'effort de la part de l'enfant, non habitué encore à ces fonctions nouvelles.

(1) José Valdès Anciano, Maladie de Friedreich et myopathie pseudo-hypertrophique coexistant chez le même individu (*Revista medica cubana*, 1904, n° 3).

(2) F. Ghilarducci, Cas de syndrome de Friedreich associé au syndrome myopathique (*Il Policlinico*, 1906, n° 45).

(3) G. Ballet et L. Delherm, Myopathie progressive avec troubles mentaux et sclérodermie. Myodermopathie progressive (*Soc. de neurol*, séance du 2 avril 1903; *Revue neurol.*, 1903, p. 441).

(4) P. Marie et G. Guinon, *loc. cit.*, p. 841.

RAPPORTS DES MYOPATHIES ATROPHIQUES PROGRESSIVES AVEC L'ABSENCE CONGÉNITALE DE QUELQUES MUSCLES.

On a attaché une certaine importance aux rapports qui peuvent exister entre l'absence congénitale, plus ou moins complète, de certains muscles, et la myopathie progressive. Quelques auteurs ont même voulu identifier ces deux états morbides. Les arguments qu'on a invoqués en faveur de cette opinion sont les suivants :

1° Certains muscles qui sont toujours affectés par la myopathie progressive sont également atteints par l'absence congénitale ; tel est le cas du grand pectoral. Gowers et Oppenheim ont déjà attiré l'attention sur le fait que, dans la myopathie primitive, le grand pectoral et le grand dorsal s'atrophient de bonne heure dans leur portion inférieure, et même ont disparu au moment de la naissance.

Évidemment, c'est là un argument sérieux qui prouverait qu'il y a tout au moins une relation étroite entre la myopathie et l'absence congénitale des muscles; mais, ainsi qu'Erb (1) l'a montré, il y a d'autres muscles (le grand dorsal, deltoïde, grand dentelé et long supinateur) qui sont constamment altérés dans la myopathie primitive, sans qu'on ait encore noté leur absence congénitale.

2° Il y a de la ressemblance, ainsi qu'Erb lui-même le fait remarquer, entre le processus anatomo-pathologique des myopathies et celui qui fait disparaître les muscles congénitalement. En effet, Erb, ayant, à ce point de vue, examiné ce qui restait du trapèze dans un cas de disparition presque complète de ce muscle, a retrouvé le même aspect dans les muscles atteints de myopathie. A ceci, on peut répondre que les lésions des différentes atrophies musculaires, quelle qu'en soit l'origine, présentent une grande ressemblance au point de vue de leur expression anatomo-pathologique. D'autre part, comme l'a fait remarquer Kalischer (2), l'absence congénitale des différents muscles est presque toujours unilatérale ; ensuite, la lésion, en vertu de laquelle disparaît le muscle, n'est pas précédée par une phase d'hypertrophie ou de pseudo-hypertrophie.

Damsch (3), à la suite de ses études, est arrivé à la conclusion qu'on ne peut pas considérer tous les cas de soi-disant « absence congénitale » comme tels, mais bien comme un stade final d'un processus myopathique, enrayé dans sa marche. Bernhardt professe une opinion analogue, et Stange (4) admet également que l'absence

(1) Erb, Ein Fall von Doppelseitigem, fast vollständigem Fehlen des Musc. cucullaris (*Neurol. Centralbl.*, nos 1 et 2, 1889).

(2) Kalischer, Ueber angeborene Muskeldefecte (*Neurol. Centralbl.*, nos 15 et 16, 1896).

(3) Damsch, *Verhandlungen des X Congrèssès fur innere Medicin*, avril 1891.

(4) Stange, Ueber einem Fall von fast vollständigem Defect des rechten Musc. cucullaris und des rechten Musc. sterno-cleido-mastoïdeus (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1896).

de certains muscles ne représenterait autre chose qu'une myopathie qui s'est arrêtée de bonne heure.

Fürnstner a observé, chez deux frères, l'absence du muscle quadriceps fémoral et l'un d'eux présentait au point de vue clinique un commencement de myopathie; cependant l'auteur ne se prononce pas pour distinguer s'il s'agit là d'une affection congénitale ou bien d'une dystrophie musculaire, malgré le début de la maladie dans l'enfance.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES MYOPATHIES PROGRESSIVES.

Les études cliniques que nous avons exposées antérieurement nous ont conduit d'une façon naturelle à la conception que les différentes formes de myopathie représentent des aspects cliniques ou des modalités de la même maladie : myopathie progressive primitive. Il est donc préférable de consacrer un chapitre commun à l'anatomie pathologique de cette affection. Il est nécessaire, je pense, avant d'exposer nos connaissances actuelles sur les lésions que l'on rencontre dans les différentes formes de myopathie, de rappeler brièvement la structure normale du muscle et le développement de la fibre musculaire (1).

L'élément essentiel caractéristique d'un muscle est une fibre à striation transversale; un grand nombre de fibres semblables sont placées côte à côte, parallèlement les unes aux autres, réunies ensemble par un tissu conjonctif, et ainsi groupées en faisceaux, pour former la masse charnue du muscle qui se continue à chaque extrémité avec un tendon. La fibre musculaire présente deux espèces de striation: la striation transversale, qui est la plus caractéristique, la seule spéciale à cette fibre musculaire et qui lui a valu son nom, et la striation longitudinale, qui est grossière, souvent mal indiquée.

Chacune de ces striations correspond à la constitution réelle de la fibre; en effet, celle-ci est formée par la juxtaposition de fibrilles (fibrilles primitives), lesquelles sont elles-mêmes constituées par des parties alternativement claires et sombres, disposées en séries longitudinales.

Les parties claires, comme les parties sombres, des fibrilles voisines se correspondent, c'est-à-dire qu'elles sont placées sur une même ligne transversale; de là l'aspect strié transversalement. Quant à l'aspect des striations longitudinales, il est dû évidemment à la composition fibrillaire; cependant, chaque ligne de cette striation longitudinale ne correspond pas à une fibrille, mais bien à un ensemble de fibrilles. La substance striée qui représente un proto-

(1) Mathias Duval, Précis d'histologie, 2e édit. Paris, 1900.

plasma différencié s'appelle encore le *myoplasma*. Les faisceaux fibrillaires sont séparés les uns des autres par un protoplasma non différencié, qui s'appelle encore le *sarcoplasma*. Il représente une matière transparente ou très finement grenue, et sa disposition en bandes longitudinales, interposées entre des groupes de fibrilles primitives, donne à la fibre musculaire l'aspect de grossières striations longitudinales, précédemment décrites. Les fibrilles d'un faisceau sont unies les unes aux autres par une sorte de ciment interfibrillaire qui est une substance protoplasmique transparente sans granulations.

Le sarcoplasma constitue au-dessus du sarcolemme (membrane enveloppant la fibre musculaire) une lame mince de substance dans laquelle nous trouvons les noyaux dits du sarcolemme. Ces derniers sont de forme elliptique et aplatis, de sorte que, vus de profil, ils présentent une forme en bâtonnet. Chaque noyau est toujours entouré d'une couche de protoplasma granuleux et, chez l'homme, ces noyaux sont habituellement périphériques (noyaux marginaux). Les dimensions des fibres musculaires sont considérables; leur largeur, en moyenne de 40 μ, varie de 10 μ pour les plus fines à 100 μ pour les plus grosses, et vont même jusqu'à 150 μ pour les muscles de la jambe. Leur longueur varie dans des limites encore plus étendues : en moyenne, elle est de 3 centimètres (30000 μ).

Ranvier a montré que les disques clairs sont des parties purement élastiques qui peuvent être passivement étirées ; les disques épais, au contraire, sont les seules parties douées de contractilité, et leur activité consiste à diminuer de dimension dans tous les sens, à ramasser leur substance en expulsant de leur intérieur un liquide qui s'accumule momentanément sur la face latérale pour rentrer en eux dès que cesse la contraction.

Les myoblastes, c'est-à-dire les cellules destinées à devenir fibres musculaires, commencent à présenter des détails caractéristiques de la future fibre striée vers le troisième mois de la vie, chez l'homme. D'après quelques histologistes (Remak, Schultze, Kölliker, Zenker, etc.), chaque fibre musculaire dériverait d'une seule cellule qui se serait accrue par prolifération endogène de ses noyaux. Pour d'autres, au contraire (Schwann, Waldeyer, Lewin, Wagner, etc.), chaque fibre musculaire résulterait de l'accolement de physionomie intime de plusieurs de ces cellules. Cette dernière opinion nous semble plus vraisemblable, et, d'autre part, elle nous explique les différents phénomènes de régression de la fibre musculaire dont nous parlerons plus loin.

Le muscle est entouré par une enveloppe générale de laquelle partent des cloisons qui pénètrent tout d'abord entre les groupements superficiels des fibres musculaires, et, de ces cloisons, se détachent de nouvelles lamelles qui se disposent entre les fibres

musculaires. On donne à l'enveloppe générale du muscle le nom de *perimysium externe* et on comprend sous le nom de *perimysium interne* les diverses cloisons qui pénètrent entre les divers ordres de faisceaux. Entre les fibres musculaires, le tissu conjonctif lâche est formé essentiellement de rares et fins faisceaux de fibrilles conjonctives avec cellules conjonctives, mais avec peu ou pas de fibres élastiques et sans cellules adipeuses. Ces derniers éléments (fibrilles élastiques, cellules adipeuses) n'apparaissent qu'en se rapprochant du perimysium externe.

A la surface de chaque fibre musculaire, entre elle et ses voisines, sont placés plusieurs capillaires sanguins qui courent parallèlement à la fibre et s'anastomosent de place en place par des branches transversales.

Pour mettre un certain ordre dans la description des lésions anatomo-pathologiques dans les myopathies, nous allons étudier successivement les modifications qu'éprouvent dans les myopathies les éléments constitutifs de la fibre musculaire, le tissu interstitiel et les vaisseaux, et, ensuite, nous dirons quelques mots de l'état du système nerveux dans ces affections.

Les lésions les plus frappantes des fibres musculaires consistent dans l'augmentation de leur volume (hypertrophie), puis vient leur réduction de volume (atrophie). Sur un grand nombre de muscles qu'Erb a examinés, soit sur le vivant par l'excision, soit sur le cadavre, l'hypertrophie n'a jamais fait défaut, mais le nombre et le volume des fibres hypertrophiées sont très variables et en rapport probablement avec le degré d'altération du muscle. Erb a trouvé que tantôt toute la section transversale est constituée par ces fibres, tantôt elles sont mêlées à des fibres atrophiées, et leur diamètre transversal, variant entre 100 μ, 150 μ, 20 μ, a pu même atteindre le chiffre considérable de 230 μ.

L'existence des fibres musculaires hypertrophiées dans les différents muscles atteints de pseudo-hypertrophie ou bien d'atrophie myopathique sans augmentation de volume est un fait indiscutable. L'augmentation de volume des fibres hypertrophiées est parfois considérable ; c'est ainsi que nous avons trouvé, pour le diamètre transversal, les dimensions suivantes : 100, 114, 170 μ, dans le deltoïde hypertrophié d'un malade atteint de myopathie juvénile d'Erb. Les fibres hypertrophiées sont parfois disséminées dans la masse constituée par les fibres musculaires atrophiées et par le tissu conjonctif proliféré. La figure 53 montre une coupe transversale du muscle brachial antérieur provenant d'une malade ayant présenté le type juvénile d'Erb. A gauche, on aperçoit un faisceau compact de fibres en apparence saines ; on n'y observe, en effet, qu'une prolifération de noyaux du sarcolemme, tandis qu'à droite on voit des fibres hypertrophiées, ayant un diamètre transversal presque double,

séparées par du tissu interstitiel proliféré et riche en cellules. Dans ce tissu on voit par-ci par-là quelques fibres atrophiées.

Je dois dire que, dans tous les cas de myopathie progressive, au nombre de sept, que j'ai étudiés microscopiquement, je n'ai jamais trouvé de muscles qui soient exclusivement constitués par des fibres

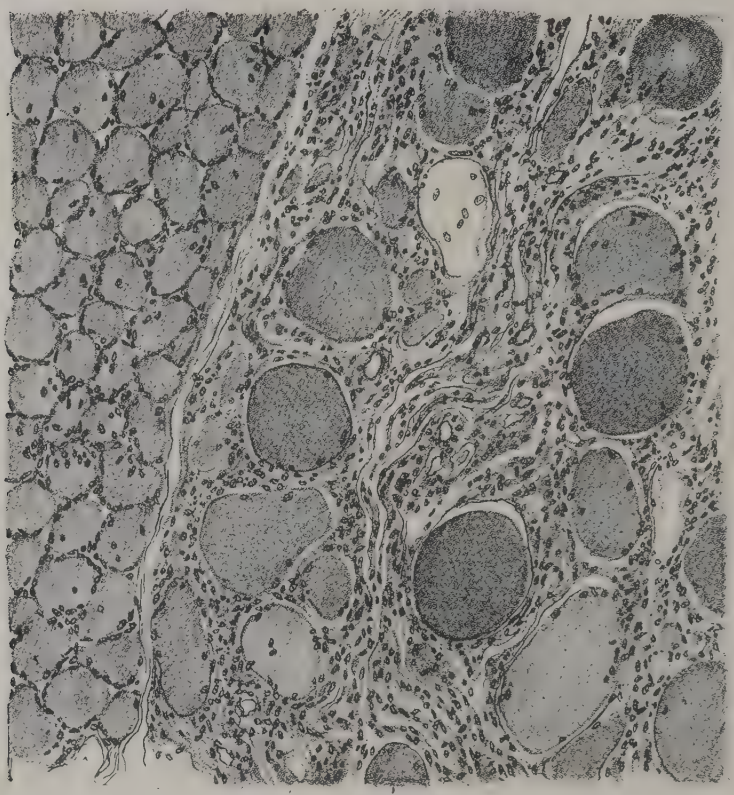

Fig. 53. — Section transversale du brachial antérieur, tiers supérieur. A gauche, on voit un faisceau de fibres musculaires d'aspect à peu près normal, il n'y a que les noyaux qui sont proliférés ; à droite, au contraire, on voit un certain nombre de fibres hypertrophiées disséminées dans le champ d'un faisceau atrophié.

hypertrophiées ; il y avait toujours, à côté de celles-ci, un nombre plus ou moins restreint de fibres atrophiées. C'est ainsi que, dans le deltoïde du myopathique type d'Erb dont nous venons de parler plus haut, deltoïde qui pendant la vie avait présenté une bosselure, à côté de fibres hypertrophiées atteignant des proportions considérables, j'en ai trouvé d'autres dont le diamètre transversal est descendu au-dessous de 20 μ.

La signification et la valeur pathologique de ces fibres hypertrophiées ont été le sujet de discussions. D'après Erb, l'hypertrophie des

fibres dans la myopathie ne doit pas être considérée comme un phénomène dû à la contraction ou bien comme une hypertrophie fonctionnelle. D'après lui, cette hypertrophie représente une lésion primitive, mais passagère, qui précède la phase d'atrophie des fibres musculaires. L'opinion d'Erb, adoptée par un certain nombre de neurologistes, parmi lesquels il faut citer Hitzig (1) et Cardarelli (2), a été combattue par d'autres. Tout d'abord, Oppenheim et Siemerling ont constaté sur des muscles excités, provenant d'individus normaux, la présence de fibres hypertrophiées. Pourtant Schultze, Pierre Marie, Heubner, etc., n'ont trouvé dans les muscles en apparence intacts ou peu touchés que des fibres hypertrophiées disséminées au milieu de fibres saines avec absence de fibres atrophiées. On pourrait citer ici encore les observations de Hitzig et d'Erb. Le premier de ces auteurs, sur le biceps d'un jeune homme affecté, depuis quelques mois seulement, d'une myopathie à type scapulo-huméral avec hypertrophie du bras et atrophie du grand pectoral, ne trouva que des fibres hypertrophiées, parmi lesquelles quelques-unes atteignirent 250 μ, avec prolifération des noyaux, vacuole et divisions dichotomiques, mais pas de fibres atrophiées. Dans la suite, le bras hypertrophié s'atrophiait à son tour.

Dans l'observation de Westphal, qui concerne une forme infantile avec atrophie des muscles de la face, toutes les fibres musculaires du deltoïde, très volumineuses, mesuraient de 185 à 200 μ et présentaient des noyaux proliférés. Il n'y avait pas de fibres atrophiées, ni de cellules adipeuses infiltrées, et le tissu conjonctif interstitiel ne paraissait pas augmenté.

A mesure que le processus myopathique avance, les fibres hypertrophiées diminuent de nombre, tandis que les fibres atrophiées augmentent. Malgré qu'en l'état actuel de nos connaissances soit absolument impossible de dire si toutes les fibres atrophiées ont passé tout d'abord par toutes les phases de l'hypertrophie, on peut néanmoins admettre qu'il s'agit là d'un phénomène général. Or, sa constatation témoigne que la lésion initiale dans les myopathies réside dans un trouble de l'équilibre osmotique, qu'il commence par des phénomènes d'hydratation suivis du dédoublement des gros follicules albuminoïdes. Mes observations me portent à croire que l'hypertrophie des fibres musculaires ne constitue pas une véritable hypertrophie sous la dépendance d'une activité fonctionnelle plus grande de ces fibres, mais qu'il s'agit là plutôt d'une augmentation du sarcoplasma. Ce qui me confirme dans cette opinion, c'est que la striation de ces fibres dites hypertrophiées

(1) Hitzig, Beiträge zur Lehre der progressiven Muskelatrophie (*Berlin. klin. Wochenschr.*, 1888, t. XXV, p. 629).

(2) Cardarelli, Contributo allo studio clinico et anatomo-pathologico della distrophia Musc. progr. (*Policlinico*, Roma, 1896, t. III).

s'efface, elles peuvent devenir homogènes avec le temps, ce qui n'a pas lieu dans la véritable hypertrophie. Sans doute qu'à l'état normal, en dehors de tout phénomène de rétraction, il peut y avoir des fibres hypertrophiées, mais elles ne peuvent jamais atteindre les proportions et le nombre considérable qu'on rencontre dans les myopathies. Le professeur Roth, qui a également insisté sur l'hypertrophie des fibres musculaires dans la myopathie, croit que l'existence de l'hypertrophie vraie d'un muscle tout entier, admise par certains auteurs, n'est pas bien prouvée, car elle repose seulement sur l'examen de fragments musculaires. Aussi Roth se demande si, dans certains de ces cas, il ne s'agirait pas tout simplement d'une hypertrophie consécutive à l'atrophie longitudinale qu'il a décrite et dont nous parlerons bientôt.

Si l'hypertrophie des fibres musculaires existe bien dans les myopathies progressives, elle ne constitue pas cependant une lésion durable et importante, car, ainsi qu'Erb lui-même l'a soutenu, elle est passagère. Il n'en est pas de même quant à l'atrophie; on la retrouve en effet dans tous les muscles atteints de myopathie et à tous les stades de la maladie. L'atrophie présente aussi des aspects très variables, depuis la légère réduction de volume jusqu'à la disparition complète des fibres. Elle peut intéresser un court trajet de la fibre musculaire ou bien occuper une longue étendue de celle-ci.

Assez souvent, les fibres atrophiées constituent des faisceaux séparés entre eux par des fibres normales ou des fibres hypertrophiées (fig. 53). Les fibres atrophiées, de même que les fibres hypertrophiées, présentent une réaction nucléaire très variable, comme intensité et étendue, et en général ayant rapport entre la forme, le volume et la disposition des noyaux, et l'atrophie ou l'hypertrophie de la fibre musculaire. Certaines fibres atrophiées présentent une certaine ressemblance avec les fibres embryonnaires.

Cette atrophie est-elle le résultat d'une simple fonte du myoplasma, ou bien est-elle l'expression d'un processus pathologique plus compliqué et plus intéressant ? On ne saurait répondre à cette question qu'après avoir étudié les modifications qu'éprouve le protoplasma interstitiel, ou le sarcoplasma. On peut dire que, d'une façon générale, l'atrophie de la fibre musculaire est précédée par des échanges nutritifs très intenses du sarcoplasma qui devient beaucoup plus visible que normalement, et augmente de quantité.

L'augmentation de volume du sarcoplasma agrandit les interstices normaux qui existent entre les faisceaux fibrillaires, écarte ceux-ci les uns des autres, produit des fentes dans la fibre musculaire sur un trajet plus ou moins grand, et le ciment qui réunissait entre elles les fibres musculaires est dissous (fig. 54 et 55). La conséquence de ces modifications interstitielles est un autre phénomène d'une importance majeure auquel j'ai donné le nom de *myolyse*, c'est-à-dire la résolution

Fig. 54.

Fig. 55.

Fig. 54 et 55. — Deux fibres musculaires coupées longitudinalement ; elles proviennent de l'éminence hypothénar d'un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique. — Fig. 54. Fibre montrant des bandes bien colorées où la striation est moins visible que dans le reste de la fibre. — Fig. 55. Le phénomène de myolyse se présente ici très accusé, sous la forme de fentes dissociant les fibrilles et les faisceaux fibrillaires. La striation transversale est relativement bien conservée.

Fig. 56. Fig. 57. Fig. 58. Fig. 59.

Fig. 56 à 58. — Coupe longitudinale de quatre fibres musculaires, présentant quelques caractères morphologiques des fibres embryonnaires arrivées à différents degrés de leur évolution. Les deux premières ne présentent qu'une vague striation. Toutes les quatre sont prises à la section longitudinale d'une portion du jumeau externe extraite par la biopsie d'un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique.

Fig. 59. — Fibre musculaire réduite de volume, effilée à son extrémité, qui représente un véritable bourgeon nucléaire (myopathie du type Erb).

de la fibre musculaire en ses éléments constitutifs, éléments qui présentent par là un retour vers l'état embryonnaire (1). En effet, quelle que soit la forme sous laquelle les fibrilles et les faisceaux fibrillaires se détachent de la fibre commune, ils rappellent assez souvent l'aspect des fibres embryonnaires. Parfois, ils se présentent avec des apparences de myoblaste ; d'autres fois, ils sont plus avancés dans leur évolution et revêtent plus ou moins certains caractères morphologiques des fibres embryonnaires à différents stades.

On peut affirmer que la myolyse, qui est d'une grande constance dans les myopathies, constitue pour ainsi dire une lésion essentielle de toute atrophie musculaire progressive, tandis que les autres lésions, telles que la nécrose de coagulation, la dégénérescence vacuolaire, représentent des lésions secondaires et relativement tardives. On peut dire la même chose de la fragmentation transversale et de la réduction de la fibre musculaire en morceaux informes. Les modifications que détermine la myolyse dans l'aspect de la fibre musculaire sont multiples. Tout d'abord, par la création de nouveaux interstices à l'intérieur de la fibre, ou bien par l'élargissement des interstices préexistants, la fibre présente une striation longitudinale

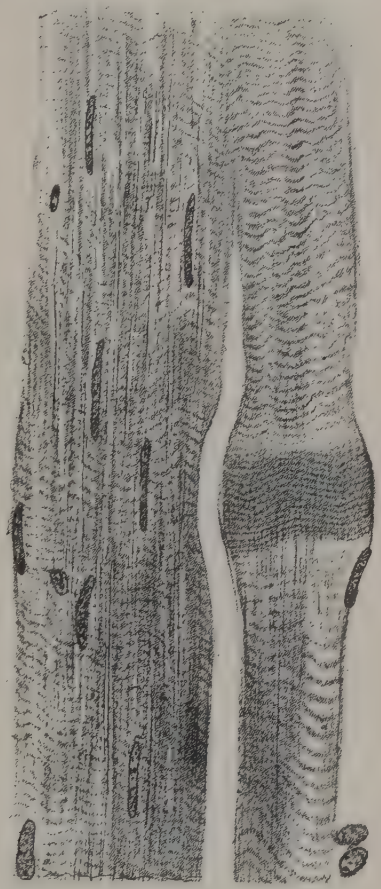

Fig. 60. — Fibre musculaire en dichotomie (droit antérieur, myopathie du type Erb). La réaction nucléaire est plus intense dans le faisceau du côté gauche où l'on voit, en outre, une légère myolyse.

(1) Le mot de *myolyse* ne désigne que le début du processus myopathique, c'est-à-dire la résolution de la fibre musculaire en ses éléments constitutifs, mais les faisceaux de fibrilles peuvent à leur tour subir le même processus. Les fibrilles détachées ainsi les unes des autres peuvent disparaître par la fonte du myoplasma ; elles se résolvent petit à petit et disparaissent complètement. C'est à cette fonte des fibres et des fibrilles que je donne le nom de *myotexie* (τῆξις, fonte). La fonte et la disparition du myoplasma, à un moment donné du processus myopathique, sont des phénomènes faciles à constater.

manifeste, tandis que la striation transversale, c'est-à-dire la striation caractéristique de la fibre, s'efface de plus en plus.

Lorsque les faisceaux fibrillaires à l'état de myolyse se détachent seulement d'une extrémité, pendant que de l'autre ils adhèrent encore au tronc commun de la fibre mère, nous assistons à des formations très intéressantes de dichotomie (fig. 60 et 62) ou même de trichotomie, déjà décrites par Erb, Singer et Babès. Les extrémités libres de la fibre mère ou des fibres filles se terminent parfois par des bourgeons nucléaires (fig. 61). Les espaces créés par le processus de dichotomie sont comblés par la formation d'un tissu interstitiel jeune et de vaisseaux capillaires.

Comme l'ont remarqué Krösing, Durante, etc., la division superficielle aboutit à une simple exfoliation de la fibre primitive dont une cellule emportant parfois quelques débris de myoplasma se détache pour se perdre dans le tissu interstitiel. Le sort des cellules exfoliées varie suivant les circonstances qui ont déterminé la mise en activité anormale du sarcoplasma (Durante).

Parfois il se produit de distance en distance des tuméfactions partielles peu accusées et la striation à ce niveau est parfois densifiée et quelque peu voilée par la coloration foncée de ces segments. Alors, la fibre apparaît comme constituée par des segments plus ou moins longs, alternativement obscurs et clairs. Dans un stade plus avancé, les segments clairs s'amincissent et la fibre prend un aspect moniliforme (fig. 62 A, B, C). Il se produit dans ces fibres un processus anatomo-pathologique que j'ai désigné sous le nom de *myotexie*.

En effet, les segments clairs que nous avons décrits s'amincissent de plus en plus : il se produit une véritable perte de substance à ce niveau et la fibre musculaire se fragmente et donne assez souvent naissance à des formations cylindro-coniques. En effet, au niveau où la dissolution est à son maximum, il se produit une espèce de cône, tandis que le segment foncé avec striations plus ou moins visibles demeure cylindrique, et est surmonté d'un cône dont le sommet est précisément au niveau de la séparation. La portion conique peut offrir une réaction de noyaux du sarcolemme qui a été interprétée par certains auteurs comme une tentative de régénérescence. Pour voir ce phénomène de myotexie, il faut pratiquer des coupes longitudinales du muscle sur une grande étendue. Il ne s'agit pas là d'une lésion cadavérique ou artificielle, car on peut la reproduire expérimentalement par l'injection de substances qui troublent la nutrition des muscles, comme la bile, etc.

D'après Durante, le processus qui régit la myopathie, c'est celui du retour à l'état indifférent de la régression cellulaire qui existe dans toutes les autres atrophies musculaires, mais qui ici évolue avec la plus grande énergie et se montre singulièrement plus complète dans ses diverses manifestations. Le sarcoplasma s'accumule autour

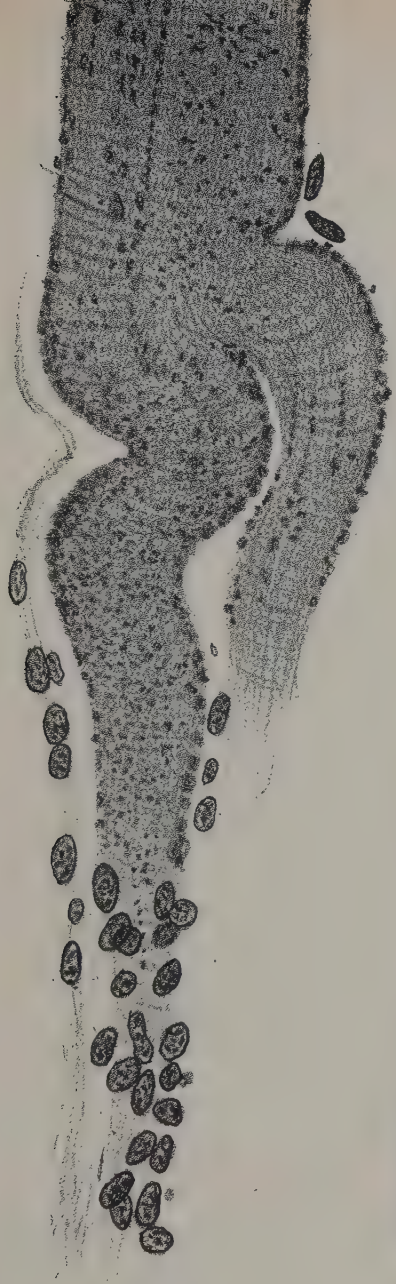

Fig. 61.

Fig. 62.

Fig. 61. — Fibre tuméfiée en état de dichotomie. A l'extrémité de l'une des branches, on voit une accumulation des noyaux du sarcolemme. Aussi bien dans la fibre mère que dans les fibres divisées, on aperçoit un grand nombre de granulations de graisse disposées en séries longitudinales ou transversales (Scharlach-hématoxyline). Fléchisseur tibial des orteils, paralysie pseudo-hypertrophique.

Fig. 62. — Trois fibres provenant du jambier antérieur dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Elles montrent le phénomène de myotexie consistant dans la présence de segments clairs et amincis, avec ou sans striation, qui, par leur fonte, formeront des segments cylindro-coniques. Dans la première (A), on voit, au niveau du point O, que l'amincissement est considérable.

des noyaux qui prolifèrent, s'étalant en nappe diffuse qui masque la striation, s'infiltrant entre les fibrilles qu'il tend à éloigner les unes des autres, ou se limitant plus particulièrement en certains points sous forme de taches et de placards finement grenus. Tant que ce sarcoplasma hyperplasié demeure à l'état de plasmode, ne s'individualise pas, il distend la fibre, la gonfle (fibre hypertrophiée) et finit par amener des divisions longitudinales qui se produisent de préférence au niveau des traînées de noyaux.

Dans toutes les myopathies primitives, comme du reste dans toutes

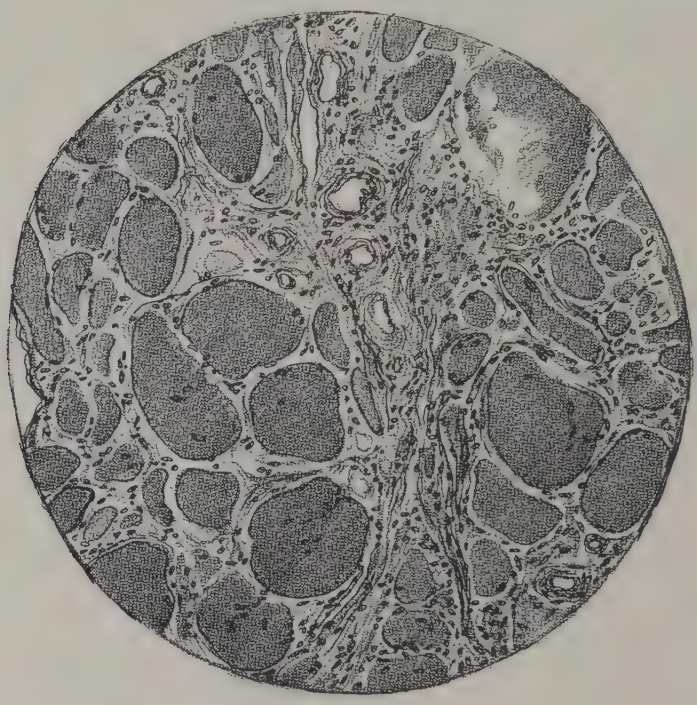

Fig. 63. — Coupe transversale du muscle dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Atrophie d'un certain nombre de fibres musculaires, avec multiplication du tissu interstitiel.

les formes d'atrophie musculaire progressive, le tissu conjonctif interstitiel est hyperplasié d'une façon plus ou moins considérable (fig. 63). La plupart des auteurs avaient admis que cette hyperplasie, qui aurait pour point de départ la multiplication des éléments conjonctifs existant normalement entre les fibres musculaires, exercerait une sorte de pression latérale et déterminerait par là l'amincissement de l'atrophie et enfin la disparition des fibres musculaires. Cette opinion est certainement exagérée et en partie inexacte, car le tissu interstitiel, si abondant dans les myopathies, peut reconnaître une autre origine. Aussi, des histologistes compé-

tents, tels que Krösing (1), Roth et, plus récemment, Durante (2) et de Buck (3), se sont élevés contre l'opinion classique. Voici les objections de Roth : cet auteur soutient avec raison qu'il y a des fibres atrophiées là où l'on ne voit pas de prolifération du tissu interstitiel, conjonctif ou graisseux. Ensuite on constate des fibres normales disséminées au milieu des faisceaux conjonctifs et même on y retrouve des fibres hypertrophiées. Krösing va encore plus loin. D'après lui, le tissu interstitiel, si abondant dans l'atrophie musculaire progressive, ne relève pas de l'hyperplasie du tissu conjonctif préexistant, mais ce sont les fibres musculaires qui, par leur dissociation longitudinale et leur transformation en cellules fusiformes, donnent naissance au tissu conjonctif interstitiel. Il se peut que ces cellules, soit avant, soit après leur séparation complète de la fibre mère, donnent naissance à une jeune fibre musculaire striée, qui, suivant le cas, sera, soit accolée à la vieille fibre, soit unie à celle-ci par une ou ses deux extrémités. Mais, en général, les cellules tombées dans le tissu conjonctif subissent des métamorphoses qui les rendent absolument méconnaissables. Le plus souvent, elles s'atrophient et ne peuvent plus être distinguées des cellules conjonctives au milieu desquelles elles sont perdues, ou se transforment en un tissu fibreux constituant ce que Krösing appelle : tissu conjonctif musculaire, ou *status fibrosus* du tissu musculaire, c'est-à-dire un tissu d'aspect conjonctif, mais contenant des éléments d'origine musculaire qui seraient susceptibles, à un moment donné, de reprendre leur forme première et de reformer des fibres striées.

De même que la formation des cellules fusiformes a été précédée par un retour du protoplasma différencié vers l'état embryonnaire, de même, plus tard, ces cellules se transformeront en fibres striées et leur protoplasma subira un processus de différenciation en se transformant en substance contractile striée.

Roth envisage la formation du tissu fibreux interstitiel d'une manière toute différente. D'après cet auteur, il se produirait dans la myopathie progressive, tout près de la continuation de la fibre musculaire avec l'insertion tendineuse, une atrophie, une fonte progressive du myoplasme avec accroissement progressif des extrémités tendineuses. Cette atrophie *longitudinale* se fait tantôt uniformément, dans tous les faisceaux d'un même muscle, ou plus souvent irrégulièrement dans différents faisceaux secondaires et même dans différentes fibres du même faisceau. Le professeur de Moscou, en em-

(1) Krösing, Ueber die Rückbildung und Entwickelung der quergestreiften Muskelfasern (*Virchow's Arch.*, 1892).

(2) Durante, La fibre musculaire striée, etc. (*Presse méd.*, n° 23, 1900).

(3) De Buck, Nouvelle contribution à la dissociation fasciculaire ou hersage des nerfs dans les troubles angio-neurotrophiques (*Journ. de neurol.*, 1900). — De Buck et De Moore, Un cas de lipomatose symétrique par métaplasie graisseuse du muscle (*Journ. de neurol.*, 1900).

ployant la méthode combinée des grandes coupes longitudinales et des faisceaux dissociés, sur une longueur de 2 à 3 centimètres, s'est convaincu que la plus grande partie de la substance fibreuse dans les muscles atrophiés relève de ce mode de formation par accroissement

Fig. 64.

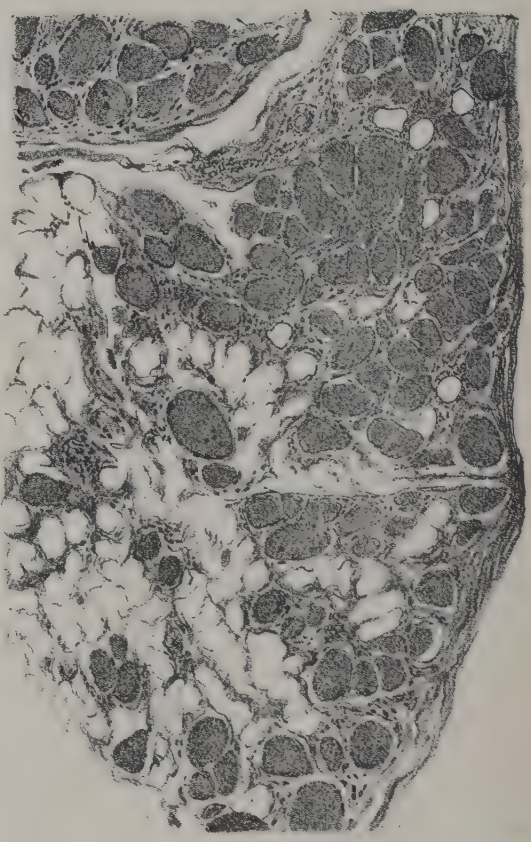

Fig. 65.

Fig. 64. — Portion de fibre musculaire montrant l'atrophie longitudinale décrite par Roth ; comme conséquence de la fonte de la substance contractile au voisinage de l'insertion tendineuse, le tissu des tendons, fibres et cellules se développe dans le sens longitudinal.

Fig. 65. — Section transversale du muscle présentant une transformation graisseuse partielle. Les fibres restées saines constituent un faisceau plus ou moins compact séparé par des vésicules de graisse (paralysie pseudo-hypertrophique).

de faisceaux tendineux consécutifs à l'atrophie longitudinale de fibres musculaires. J'ai pu confirmer, jusqu'à un certain point de vue, les recherches de Roth, dans un cas de myopathie juvénile type d'Erb. En faisant l'étude comparative du même muscle dans ses tiers inférieur, moyen et supérieur, je me suis convaincu que les extrémités

inférieure et supérieure sont beaucoup plus altérées, et qu'elles sont transformées en tissu fibreux, tandis que le tiers moyen est relativement bien conservé. Je ne voudrais cependant pas conclure de là que le mécanisme d'altération décrit par Roth soit le seul qui puisse nous expliquer la production du tissu interstitiel.

La figure 64 montre bien l'atrophie longitudinale dont il s'agit. C'est ainsi qu'on y voit l'extrémité de la fibre musculaire de forme à peu près conique et la ligne de séparation à concavité supérieure qui la sépare de l'insertion tendineuse. Cette ligne, en outre, est bien marquée par la présence d'une couche de noyaux. Le sarcolemme qui se continue avec la partie périphérique du tissu tendineux est épaissi. La striation transversale de la fibre musculaire est complètement disparue, mais on y distingue la striation longitudinale, exagérée par une légère dissociation des fibrilles musculaires dans les interstices desquelles on voit des noyaux à direction longitudinale.

Dans le tissu interstitiel proliféré, j'ai vu parfois des cellules plates, ayant un protoplasma abondant, contenant à son intérieur des granulations basophiles, avec un noyau plus volumineux. Ces cellules siègent parfois sous le sarcolemme et sur les parois des vaisseaux. L'origine et la signification de ces cellules me semblent obscures; on dirait qu'elles proviennent parfois de la transformation des noyaux du sarcoplasma qui se sont entourés d'une couche de protoplasma. En dehors de ces cellules granuleuses, j'en ai vu d'autres qui sont situées sous le sarcolemme, ou bien encore dans le tissu interstitiel, d'aspect fusiforme ou plates, selon qu'on les considère de profil ou de face. Mais ce qui les distingue des premières, c'est que leurs granulations sont jaunâtres, brillantes et sans affinité avec les matières colorantes. Je serais porté à admettre que ces granulations pigmentaires proviennent de la destruction de la matière colorante de la fibre musculaire (?).

Dans tous les muscles arrivés à un stade d'altération, on trouve un certain degré d'adipose, c'est-à-dire la présence de vésicules graisseuses qui se présentent tantôt sous forme discrète, c'est-à-dire que le tissu graisseux hyperplasié est constitué par quelques traînées de cellules grasses (fig. 65); tantôt elles remplacent une bonne partie du muscle, ne contenant plus que de rares faisceaux atrophiés disséminés dans la masse compacte du tissu graisseux; tantôt enfin, il n'y a plus pour ainsi dire de tissu musculaire, et presque tout le muscle est transformé en tissu graisseux (fig. 66).

C'est à la prolifération luxuriante du tissu graisseux qu'est due en grande partie la pseudo-hypertrophie dans la maladie décrite par Duchenne; mais ces muscles atteints de pseudo-hypertrophie n'ont pas subi une dégénérescence complète, car j'ai toujours trouvé des fibres musculaires plus ou moins intactes, réunies en faisceaux, englobées dans la masse du tissu graisseux. Fait important, qui avait été égale-

ment mis en relief par le professeur Babès, c'est que l'adipose, dans la paralysie pseudo-hypertrophique et dans d'autres formes de myopathie, dépasse la quantité de tissu musculaire atrophié. Il existerait donc, en dehors de la transformation graisseuse du muscle, une prolifération abondante de cellules grasses.

Quelle est l'origine des cellules grasses dans les différentes formes de myopathie progressive? Je n'ai trouvé, dans les différents auteurs que j'ai consultés à cet égard, que des données éparses et incomplètes sur la nature et l'origine du tissu graisseux qui apparaît au cours

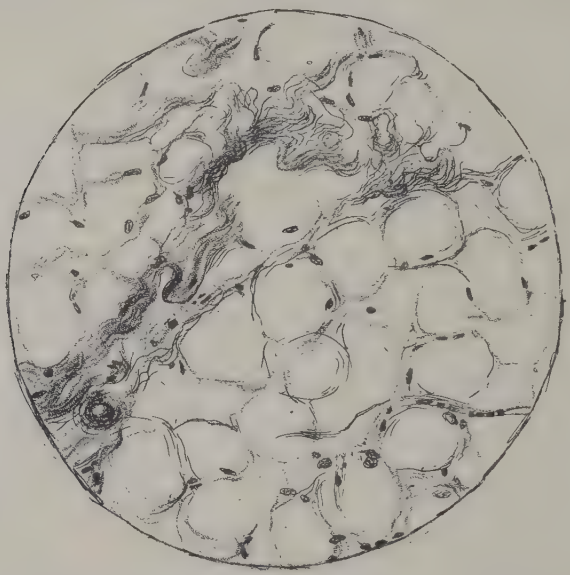

Fig. 66. — Coupe transversale d'une portion du grand pectoral, provenant d'un malade atteint de myopathie du type Erb. Sur la coupe, on ne voit plus de fibres musculaires, et à leur place s'est substitué un grand nombre de vésicules de graisse.

des myopathies. Krösing a admis, à la suite de ses recherches, que la myosine subit des modifications chimiques importantes, de sorte que les matières protéiques se transforment en graisse. D'après cet auteur, la cellule musculaire détachée par exfoliation pourrait subir une véritable transformation adipeuse. Il ne s'agirait pas ici d'une dégénérescence graisseuse du protoplasma, mais d'une transformation de protoplasma musculaire en matières graisseuses. Comme preuve, Krösing invoque le fait que ces cellules adipeuses, d'origine musculaire, contiennent parfois des débris de substances striées dans le protoplasma de ces éléments cellulaires. Durante (1) met en relief les longues lignes des cellules adipeuses qui se retrouvent dans certaines amyotrophies, et, en particulier, dans la paralysie pseudo-hypertrophique,

(1) Durante, *loc. cit.*

cellules qui proviennent de la transformation adipeuse des éléments du muscle. A cette métaplasie adipeuse, Krösing a donné le nom de *status adiposus* du tissu musculaire (1). « Les cellules adipeuses, dit cet auteur, qui se développent dans le voisinage des fibres striées en voie d'atrophie, apparaissent alors non pas comme une lésion interstitielle, mais comme la conséquence de la transformation des cellules musculaires exfoliées. »

Les noyaux se présentent avec des différences si grandes entre eux qu'il est bien difficile d'en donner une description générale. Ils revêtent toutes les formes (fig. 67 et 68), depuis celle d'un corpuscule rond jusqu'à celle de croissants ; comme formes intermédiaires, nous trouvons des corpuscules arrondis, ellipsoïdes, piriformes, fusiformes, en biscuit et serpigineux. Ils sont parfois très clairs, d'autres fois foncés par suite de la forte coloration de leur suc. Les granulations de chromatine qui nagent dans le suc nucléaire se présentent sous des formes variables d'aspect et de volume, ainsi que de coloration. Le volume des noyaux varie depuis 5 μ jusqu'à 25 et 30 μ. Comme on le voit, ils méritent parfois le nom de noyaux géants. Ils sont situés dans le sarcoplasme, soit immédiatement sous le sarcolemme, soit dans la profondeur ; ils sont marginaux, ou bien parsemés sans aucun ordre dans la fibre musculaire. Au commencement de leur prolifération, surtout dans les fibres hypertrophiées, nous les trouvons sur les bords de ces dernières ; ce n'est

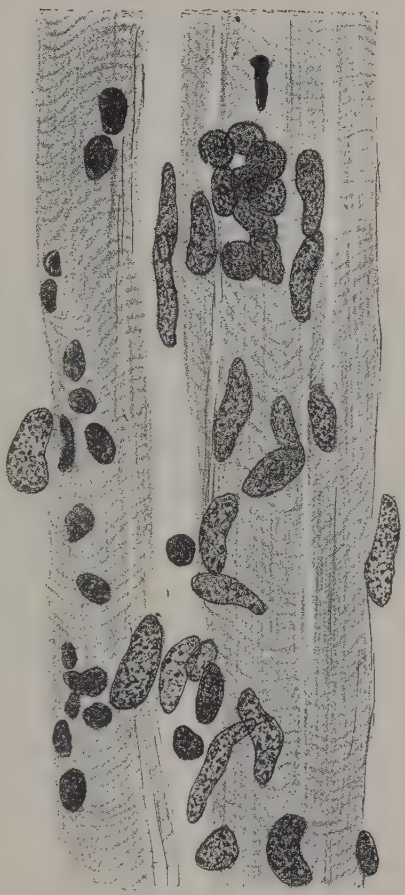

Fig. 67. — Section longitudinale du triceps brachial (vaste externe) dans un cas de myopathie du type Erb. Les fibres contiennent deux espèces de noyaux : des petits noyaux ronds, foncés, pycnomorphes, et des gros noyaux, clairs, de forme ovoïde, en croissant, etc. Les granulations des premiers sont habituellement plus grosses que celles des seconds.

(1) Krösing, *loc. cit.*

que plus tard, lorsqu'ils ont émigré dans les régions profondes de la fibre musculaire, grâce à l'augmentation du sarcoplasma qui sillonne la fibre dans toutes les directions, que nous trouvons les noyaux en grand nombre au milieu de la fibre, dans une section transversale.

Nous les retrouvons aussi très nombreux dans les fentes produites par la myolyse, où ils se présentent sous forme de traînées longitudinales, ou sous forme de séries linéaires. Ces noyaux jouissent d'une grande plasticité, car ils s'adaptent à la direction et au courant du

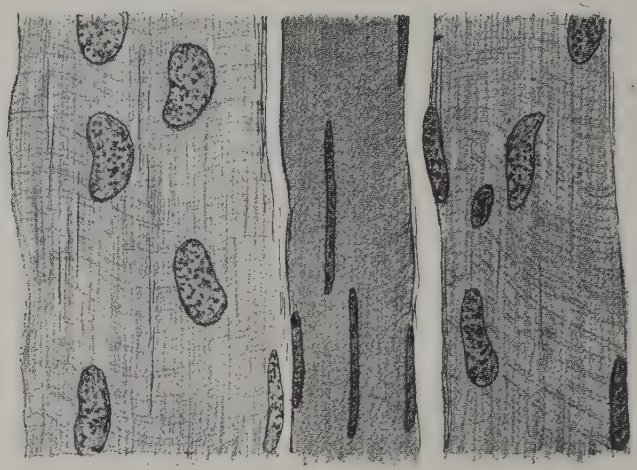

Fig. 68. — Section longitudinale de trois fibres provenant du diaphragme du malade représenté par les figures 7 et 13. Les noyaux varient avec la constitution de la fibre musculaire : ils sont clairs dans la première fibre, qui est un peu colorée, plus obscurs dans la troisième, et enfin tout à fait foncés dans la fibre du milieu, qui est elle-même plus colorée que ses voisines.

sarcoplasma à l'intérieur de la fibre musculaire. C'est alors qu'on leur voit prendre les formes les plus bizarres (fig. 69), car ils se moulent dans les interstices fibrillaires pour se frayer un chemin. Ils sont parfois très rapprochés, au point de se toucher même par leurs extrémités ; d'autres fois ils sont plus ou moins loin les uns des autres. Enfin, ils se présentent encore sous la forme de conglomérats dans lesquels on peut les voir ou non, suivant les cas, individuellement. C'est surtout lorsqu'ils sont très rapprochés et très colorés qu'ils constituent une colonie dense ne permettant pas d'en faire une distinction.

Quelle que soit l'idée qu'on se fait sur le but de la multiplication des noyaux du sarcolemme, il me semble que leur sort est très variable. En tout cas, on pourrait admettre une spécialisation suivant le but qu'ils doivent atteindre. C'est là sans doute la raison de leur aspect

morphologique si différent. Les uns, ne pouvant pas aller jusqu'à la fin de leur évolution, disparaîtront : tels, par exemple, certains noyaux des bourgeons terminaux ; d'autres, entraînés avec une couche de sarcoplasma, transformés par conséquent en véritables cellules,

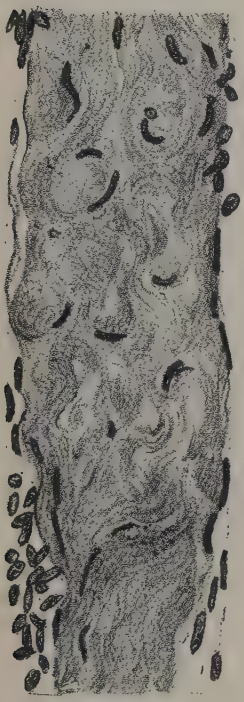

Fig. 69.

Fig. 70.

Fig. 69. — Section longitudinale d'une fibre provenant du deltoïde du malade représenté par les figures 48 et 49. On y voit un dérangement remarquable dans l'orientation des fibrilles qui se ramassent sous forme de faisceaux en boucles. Les noyaux, la plupart en forme de croissant, suivent de près le trajet des fibrilles.

Fig. 70. — Section longitudinale du biceps crural droit (myopathie généralisée). Préparation traitée par la méthode de Marchi. Les trois premières fibres montrent la présence des granules et des granulations disposés dans le myoplasma sous forme de petites masses ou de traînées longitudinales.

prendront part à la constitution de sarcoblastes, de fibres embryonnaires. Ce sont ces derniers qui joueraient le rôle principal dans la réformation des fibres musculaires atrophiées. D'autres encore se spécialisent en vue de leur transformation en cellules graisseuses. Il m'a semblé que certains noyaux, alors même qu'ils se trouvent encore sur le sarcolemme, offrent une constitution histologique particulière, qui les fait ressembler à certaines cellules interstitielles, lesquelles constitueraient des cellules graisseuses embryonnaires. Enfin, d'autres noyaux, après avoir subi ou non des divisions, tout

en gardant leur place dans le sarcoplasma, présentent des formes involutives des plus variables. Tout ceci prouve que les noyaux du sarcoplasma ne sont pas équivalents, mais qu'ils sont appelés à jouer des fonctions très différentes.

En dehors des altérations des fibres musculaires que nous venons de décrire, on retrouve d'autres lésions d'ordre dégénératif. Si j'ai négligé pour le moment l'étude de ces dernières, la raison se trouve dans le fait que beaucoup d'auteurs ont voulu leur enlever toute leur valeur. Ainsi Durante croit que lorsque, chez les myopathiques, on voit s'adjoindre accessoirement des phénomènes de dégénérescence, il ne faut pas oublier que, chez ces malades, des auto-intoxications, des infections, de la cachexie ont pu agir secondairement sur le muscle et entraîner des altérations qu'il faut distinguer du processus primitif. Les dégénérescences, d'après cet auteur, ne feraient donc pas partie du cadre histologique des myopathies progressives ; elles seraient des altérations d'ordre éminemment toxique. Les dégénérescences principales qu'on a rencontrées dans les myopathies sont représentées par une dégénérescence granulo-graisseuse et la soi-disant dégénérescence hyaline. La dégénérescence granulo-graisseuse est caractérisée par l'apparition de fines granulations et même de granules dans les fentes et les sillons longitudinaux créés par la myolyse. Il m'a semblé qu'il y en a même dans le myoplasma. Les granulations se colorent en noir par l'acide osmique (fig. 70) et, au commencement, elles sont très fines, très ténues et teintées faiblement en noir, tandis que d'autres sont plus volumineuses, de forme ronde ou ovoïde, et très foncées. Elles peuvent atteindre et même dépasser la dimension d'un globule rouge de sang. Les granulations sont disposées d'une façon plus ou moins régulière, ou bien constituent des séries longitudinales, suivant la direction des fentes décrites plus haut. L'infiltration graisseuse de la fibre musculaire ne constituerait pas cependant une lésion fréquente au cours de la myopathie primitive. Malgré cela, elle a été notée depuis longtemps par certains auteurs : Cohnheim, Pepper Barth et Müller, et plus récemment encore par Münzer, Oppenheim et Cassirer et par F. Pick, à l'aide de la méthode de Marchi. Erb, au contraire, a relevé l'absence de cette dégénérescence comme quelque chose de caractéristique de la dystrophie musculaire. Je pense que si, au contraire, on fait régulièrement usage de la méthode de Marchi, on trouvera plus souvent cette dégénérescence malgré que moi-même, je dois l'avouer, n'ai pu la trouver que dans trois cas sur six. F. Pick est très réservé sur la valeur pathologique de ces granulations colorées en noir dans les muscles par l'acide osmique (1). Sans doute de semblables réserves

(1) Il est fort probable que la fixation des muscles par le formol et la coloration des coupes obtenues avec le microtome de congélation par le scharlach permettront de voir souvent l'infiltration graisseuse.

sont justifiées jusqu'à un certain point de vue, mais je pense qu'on ne doit pas affirmer que, dans des cas où l'on constate la présence de ces granulations noires sur des muscles bien fixés, elles n'ont pas de valeur pathologique. Du reste, le fait que les granulations noires n'existaient, dans le cas de Pick, que dans certains muscles, prouverait qu'elles en ont une.

Les granulations graisseuses, que nous venons de décrire, ont été attribuées autrefois à la transformation directe des substances albuminoïdes en graisse; mais la plupart des physiologistes n'ont pas admis une pareille transformation. Il est beaucoup plus probable, ainsi que l'a montré un élève de Pflüger, M. Nerking, que normalement les substances albuminoïdes se trouvent dans le protoplasme musculaire en état de combinaison avec des matières grasses; il s'agissait là de substances adipo-protéides. Ce qui le prouve, c'est que Nerking a pu extraire la graisse de ces substances à l'aide de procédés chimiques trop compliqués pour être exposés ici. Or, d'après mes recherches histologiques, il peut se produire dans la myopathie primitive, dans certaines conditions que je ne puis préciser, un dédoublement de susbtances adipo-protéides en vertu duquel la graisse mise en liberté apparaît sous forme de granulations noires dans les pièces traitées par l'acide osmique.

Une autre lésion dégénérative assez fréquente des atrophies musculaires primitives, qui existe également dans les myopathies, c'est l'apparition de bandes réfringentes, plus ou moins homogènes (fig. 54 et fig. 55), plus ou moins régulières, en nombre variable, dans la substance contractile des muscles; ces bandes ont pour caractère de faire disparaître la striation de la fibre musculaire, au niveau où elles font leur apparition. Elles se colorent d'une façon uniforme et intensive par la plupart des couleurs d'aniline acides et habituellement ont, dans ces zones, une structure quelconque; on dirait que la fibre musculaire s'est transformée à leur niveau en des blocs hyalins, et c'est pour cela que quelques auteurs, parmi lesquels il faut citer Erb, Roth, Babès, ont baptisé cette dégénérescence sous le nom de *hyaline* (1). C'est probablement à elle que Zenker et d'autres auteurs ont donné le nom de dégénérescence cireuse, qu'il a décrite dans les muscles des parois abdominales chez les malades atteints de fièvre typhoïde.

La figure 71 représente la section longitudinale d'une fibre musculaire provenant du diaphragme d'un malade arrivé à la dernière phase de la paralysie pseudo-hypertrophique et mort à la suite de troubles nutritifs. La fibre représente sur son trajet une sorte de boyau enroulé sur lui-même, d'apparence absolument homogène et dans les

(1) J'ai montré dans un travail antérieur (Sur l'angiomyopathie, *Semaine médicale*, 15 février 1896) que cette dégénérescence relève de la nécrose de coagulation. C'est là du reste une opinion adoptée actuellement par un bon nombre d'auteurs.

sinuosités duquel il y a une prolifération nucléaire intense. La lésion présente une singulière analogie avec la dégénérescence cireuse ou hyaline.

Malgré l'analogie qui existe entre l'aspect histologique des bandes dû à la nécrose de coagulation et la dégénérescence cireuse décrite dans la fièvre typhoïde, certains auteurs ont cependant révoqué en doute la nature pathologique de ce processus.

C'est ainsi qu'Exner, puis Knoll ont constaté la présence de ces modifications sur des muscles extraits vivants. C'est pour cette raison qu'elles ont été considérées par un certain nombre d'auteurs comme un produit artificiel dû à l'action des réactifs, et particulièrement de l'acide osmique, sur la substance contractile de la fibre musculaire. F. Pick (1), dans son travail récent sur l'atrophie musculaire progressive, se rattache à cette opinion. Il s'agirait là d'une espèce de contraction permanente due à la rétraction partielle des fibrilles musculaires. Erb, Friedreich, Singer, Babès, Roth, moi-même, avons considéré ces zones comme relevant d'un processus pathologique. Je ne veux pas nier l'action que certains réactifs, et particulièrement l'acide osmique, peuvent avoir sur la substance contractile, mais je ne saurais accepter l'opinion des auteurs qui affirment que les zones que j'attribue à la nécrose de coagulation sont toujours dues à des artifices de préparation. Tout d'abord, si on prend des précautions pour empêcher la rétraction des fibres musculaires, en suivant les conseils de Ranvier, on observe néanmoins les modifications que nous venons de décrire. D'autre part, la présence des mêmes lésions dans les muscles extraits du cadavre, et fixés de manière très différente, ne laisse aucun doute que la nécrose de coagulation, dans les myopathies progressives primitives, représente une lésion pathologique due à la myopathie elle-même. Néanmoins, il faut savoir qu'il s'agit là d'une lésion que l'on rencontre dans les formes les plus variées de l'atrophie musculaire, quelle qu'en soit l'origine.

J'ai eu l'occasion de voir parfois, dans certaines fibres musculaires, une lésion sur laquelle quelques auteurs ont attiré l'attention dernièrement et connue sous le nom de *sarcolyse*. Elle consiste dans la présence d'une auréole plus ou moins volumineuse autour des noyaux du sarcoplasma (fig. 72). Cette zone claire a été considérée comme une espèce de fonte du myoplasma par l'action chimique des substances sécrétées par le noyau. De Buck (2) a insisté de nouveau sur cette lésion à propos d'un kyste musculaire, et, à cette occasion, il rappelle que la formation de vacuoles dans la fibre musculaire a été interprétée par Metchnikoff et Volkmann comme résultant d'une digestion du myoplasme analogue à la chondrolyse. Je

(1) F. Pick, *loc. cit.*

(2) De Buck et van Waelst, A propos d'un kyste musculaire (*Bull. de l'Acad. royale de Belgique*, 1901).

tiens à faire remarquer que, tout en admettant une signification vitale à la production des vacuoles, je ne pense pas pourtant qu'on ait le droit de reconnaître que toutes les vacuoles qui se produisent dans

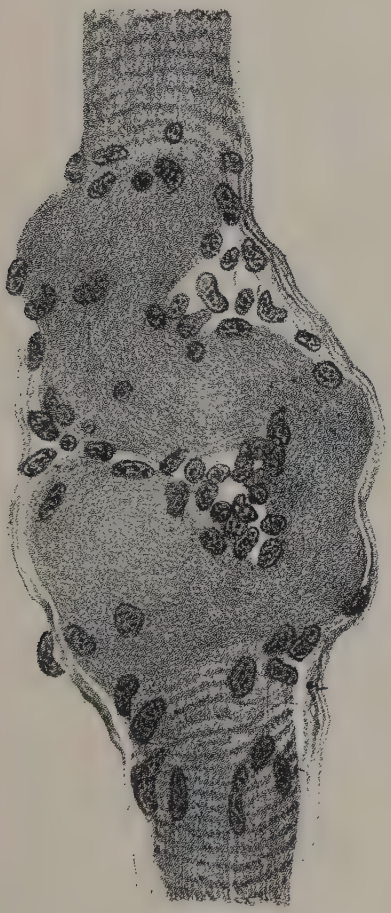

Fig. 71.

Fig. 72.

Fig. 71. — Section longitudinale d'une fibre musculaire du diaphragme provenant d'un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Une partie de la fibre devenue uniforme et sans striation est enroulée sur elle-même. Les interstices créés par cet enroulement contiennent beaucoup de noyaux proliférés. La fibre altérée présente des lésions connues sous le nom de *dégénérescence hyaline*, ou plutôt, comme je le pense, de *nécrose de coagulation*.

Fig. 72. — Section longitudinale d'une fibre musculaire provenant d'un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. La fibre a complètement perdu sa striation, et presque tous les noyaux sont entourés d'une auréole pâle, d'origine sarcoplasmique. En outre, on voit des espèces de filaments serpigineux ou moniliformes que je considère comme des expansions nucléaires.

les fibres musculaires altérées soient sous la dépendance de l'activité biologique des noyaux du sarcoplasma. J'ai en effet rencontré des vacuoles là où on n'apercevait aucun noyau musculaire. Aussi, je crois que les modes de formation des vacuoles dans le tissu musculaire comme ailleurs sont multiples, et que, tout en reconnaissant que parfois elles sont dues à la fonte vitale du myoplasme, je peux affirmer aussi que, dans certaines circonstances, ces vacuoles représentent un produit artificiel.

Fig. 73. — Coupe longitudinale d'un fragment du ventricule gauche dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique (malade représenté par les figures 13, 14 et 15). Dans la partie inférieure, on voit l'atrophie très marquée des fibres musculaires et une multiplication des noyaux.

Comme on l'a vu à la symptomatologie des myopathies primitives, les troubles cardiaques ne font pas partie de l'ensemble des phénomènes caractéristiques à cette maladie; néanmoins nous avons indiqué que quelques auteurs ont noté de pareils troubles. J'ajoute que, en examinant le cœur d'un enfant mort de tuberculose pulmonaire compliquant la pseudo-hypertrophie musculaire, j'ai trouvé des lésions très nettes du muscle cardiaque. La figure 73, qui représente une coupe longitudinale d'un fragment du ventricule gauche, montre l'existence d'une atrophie marquée des fibres musculaires et une multiplication des noyaux.

Babès (1) a surtout insisté sur les lésions du système vasculaire.

(1) Babès, Lésions histologiques des muscles dans les différentes formes de myopathie primitive (*Ann. de l'Inst. de bactér. de Bucarest*, 1re année, 1888-89. Bucarest. 1891).

D'après lui, les vaisseaux, au début de la myopathie, sont déjà entourés d'une couche de cellules, ou bien leurs parois mêmes se trouvent en état de prolifération. En même temps, le tissu interstitiel est plus riche en cellules, les lymphatiques sont dilatés, il existe une espèce d'œdème et les muscles commencent à se dissocier ; les cellules de la gaine musculaire deviennent plus volumineuses et présentent un commencement de véritable hypertrophie. En dehors de l'hypertrophie des parois vasculaires, Babès a décrit une thrombose des vaisseaux par une masse hyaline bien colorée par la safranine. Cette thrombose serait due à la transformation hyaline de la fibrine. D'après l'auteur, l'artérite et la thrombose sont locales et limitées aux rayons des lésions musculaires. Aussi est-il conduit à admettre que la lésion primitive dans les myopathies réside dans un processus anormal de l'appareil vasculaire qui consiste dans une insuffisance des vaisseaux veineux et lymphatiques, en même temps qu'en une prolifération des vaisseaux et de leurs parois. Il n'est pas douteux, d'après Babès, qu'à côté de ces lésions vasculaires l'innervation des vaisseaux ne soit aussi anormale. L'altération du grand sympathique pourrait expliquer une partie de ces lésions.

D'autres auteurs, parmi lesquels nous pouvons citer Schültze, Erb, ont décrit des lésions des vaisseaux dans la myopathie, sans leur attribuer une grande importance. A mon avis, les troubles et lésions vasculaires constituent souvent une réaction secondaire au processus anormal créé par la myopathie, et sous la dépendance de celle-ci. Ce sont les lésions primitives musculaires et spécialement les désordres de l'équilibre nutritif du myoplasma et du sarcoplasma qui sollicitent l'intervention de l'appareil vasculaire, lequel réagit en conséquence.

En ce qui concerne les modifications de la striation du muscle, nous trouvons des variations très grandes. Parfois, cette striation est dense, les bandes obscures sont très rapprochées et la bande claire est diminuée de hauteur. D'autres fois, la direction de la striation est changée ; au lieu que les bandes soient rectilignes et parallèles, elles deviennent curvilignes, convexes ou concaves ; enfin, parfois encore, l'orientation des fibrilles est tellement changée que celles-ci ont un trajet sinueux ou, même, elles affectent la *disposition en boucles*. Un beau spécimen de ce genre nous est offert par la figure 69.

Depuis que Blocq et moi (1) avons noté l'intégrité des faisceaux neuro-musculaires dans un cas de myopathie du type Landouzy-Dejerine, tous les auteurs qui ont examiné les muscles provenant de malades ayant présenté toutes les espèces de forme de myopathie primitive ont fait la même remarque. C'est ici que nous devons citer Roth, Batten, Grünbaum, Sherrington, Horsley, Schlesinger, Spiller, etc., et cette constatation n'a pas reçu encore une explication

(1) Blocq et Marinesco, Sur un cas de myopathie primitive progressive du type Landouzy-Dejerine avec autopsie (*Arch. de neurol.*, 1893, n° 74).

satisfaisante. J'admets aujourd'hui encore, comme autrefois, que les faisceaux neuro-musculaires sont, d'apparence, intacts dans la plupart des cas de myopathie ; cependant, je ne saurais affirmer que cette intégrité est absolue, ni qu'elle puisse être d'une constance exceptionnelle.

En effet, en examinant les muscles d'un cas de myopathie généralisée, qui probablement avait été précédée d'une pseudo-hypertrophie, j'ai trouvé que les fibres musculaires de ce faisceau présentaient une dégénérescence granulo-graisseuse plus ou moins étendue (fig. 74). Aussi, il est fort probable qu'il ne s'agit pas d'un cas isolé, et que si on faisait tous les examens dans les mêmes conditions, on trouverait que ce faisceau ne reste pas si intact, comme les auteurs le croient généralement. Néanmoins, je reconnais volontiers que ces faisceaux musculaires sont beaucoup plus résistants à l'envahissement du processus atrophique de la myopathie progressive.

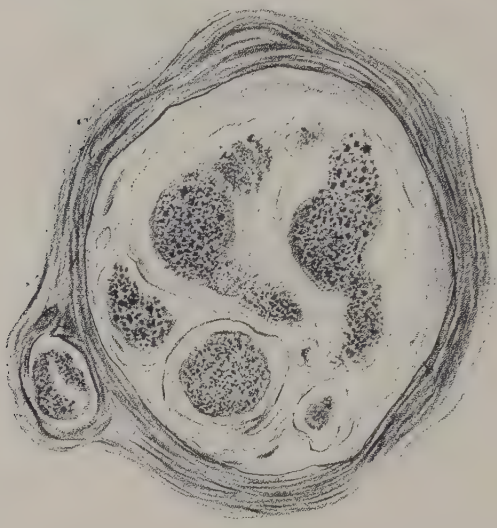

Fig. 74. — Section transversale d'un faisceau neuro-musculaire constitué principalement par des fibres musculaires ayant subi la dégénérescence granulo-graisseuse.

Finkelnburg (1) a noté la diminution du nombre des faisceaux neuro-musculaires dans un cas de dystrophie musculaire progressive chez un enfant âgé de vingt et un mois. Le diaphragme présentait dans ce cas quelques lésions minimes.

Nous avons critiqué, en décrivant la paralysie pseudo-hypertrophique, la valeur des lésions du système nerveux, lésions qui ont été retrouvées par différents auteurs. Nous ne reviendrons plus sur ce sujet, car la discussion sur la nature primitive des myopathies me semble close. En effet, tous les examens pratiqués sur le système nerveux central et périphérique, dans différents cas de myopathie du type Landouzy-Dejerine et de la forme juvénile d'Erb, sont restés négatifs ; si parfois on a décrit des lésions, peu étendues du reste, des

(1) Finkelnburg, Anatomischer Befund bei progressiver Muskeldystrophie in der ersten Lebensjahren (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 30 novembre 1908, p. 453).

nerfs intramusculaires, elles doivent être considérées comme accidentelles et sans valeur pour le processus myopathique. Il n'y a que les plaques terminales motrices qui ont été trouvées altérées par Babès et par moi, dans trois cas de myopathie. Nous nous sommes servis de la méthode de Ranvier pour déceler ces lésions. Or, l'atrophie et la dégénérescence des plaques terminales motrices constituent une lésion secondaire à l'altération de la fibre musculaire, car la dégénérescence profonde de cette dernière entraîne à sa suite des modifications des plaques motrices. Il y a cependant une question que suscitent l'atrophie et la disparition des plaques terminales motrices : comment se fait-il que cette disparition des plaques terminales motrices n'entraîne pas des modifications dans les cellules nerveuses correspondantes ? Nous savons aujourd'hui que les réactions provoquées dans les centres nerveux par la section d'un nerf sont d'autant plus accentuées qu'on se rapproche de l'origine de ce nerf, et *vice versa*.

Or, les plaques motrices représentant la terminaison des fibres nerveuses ne déterminent pas de modifications apparentes dans les cellules nerveuses, d'autant plus que la dégénérescence de ces plaques terminales se fait lentement et successivement. J'ai, en effet, examiné le noyau du grand pectoral, noyau qui est bien limité, et je l'ai trouvé intact, malgré une dégénérescence complète du muscle correspondant. Ayant établi que les cellules radiculaires motrices ne jouent aucun rôle dans l'atrophie musculaire des myopathiques, de même que l'écorce cérébrale, il nous reste à nous demander si d'autres portions du système nerveux central n'interviennent pas dans la genèse de la dystrophie musculaire progressive, ce que nous allons examiner maintenant.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE DES MYOPATHIES PRIMITIVES.

Hérédité. — Le facteur essentiel, sinon unique, dans la genèse des myopathies, c'est l'hérédité directe et similaire dans la plupart des cas. Elle a été mise en valeur dans les chapitres précédents; aussi nous n'insisterons pas davantage sur ce sujet.

Age. — Après l'hérédité, l'âge entre en ligne de compte comme facteur étiologique. La myopathie, ainsi que nous l'avons vu, peut apparaître dès la naissance de l'enfant, dans la première et la seconde enfance, ou bien encore débuter dans l'adolescence.

Sexe. — Tous les auteurs qui ont eu l'occasion d'examiner plusieurs malades atteints de myopathie et spécialement les paralysies pseudo-hypertrophiques, ont été frappés de la fréquence de cette dernière affection chez les enfants du sexe masculin. C'est à peine si on trouve dix, onze jeunes filles sur cent malades. Sur quatorze observations de paralysie pseudo-hypertrophique que M^me^ Sacara

a publiées, elle n'a relevé cette maladie que sur une seule jeune fille. Gowers donne une proportion plus forte : une sur quatre. Juglis insiste sur le fait que, dans ses cas, l'hérédité s'est transmise par les femmes sans qu'elles aient présenté la paralysie pseudo-hypertrophique. Dans les familles où la maladie frappe plusieurs frères, elle atteint presque exclusivement les garçons, tandis que les filles restent indemnes, malgré qu'elles se trouvent dans les mêmes conditions apparentes d'hérédité que les garçons. Un exemple très démonstratif de ce genre nous est donné par le Dr Méryon, qui a observé, dans une famille, quatre frères, tous affectés de paralysie pseudo-hypertrophique, pendant que les quatre filles, les sœurs, ont été bien portantes. Bunting (1) publia également 3 cas de myopathie progressive survenant au même âge (cinq ans) et seulement chez les garçons, les filles restant indemnes.

Un autre exemple, aussi curieux et démonstratif, nous est fourni par l'observation de Mme Sacara, concernant deux jumeaux, un garçon et une fille ; le garçon a été atteint de paralysie pseudo-hypertrophique quelques mois après la naissance, tandis que sa sœur, à un âge assez avancé, n'a présenté aucun trouble. Fait encore curieux, parfois les femmes ne sont pas toujours atteintes dans les premières années de la vie, mais la maladie apparaît tardivement et son évolution est plus lente. Eulenburg, Singer et Westphal, Suckling (2) ont publié des cas de ce genre. Brasch (3) publia une observation intéressante à ce point de vue. Il s'agit d'un cas d'atrophie musculaire primitive chez la mère et l'enfant. Mais tandis que chez la première l'affection ne se développa qu'à l'âge de quarante ans et après la naissance de l'enfant, chez ce dernier, âgé de huit ans, on trouve la forme atrophique infantile typique.

Race. — Nous manquons complètement de documents sur l'influence que la race peut exercer comme facteur étiologique dans l'apparition de la paralysie pseudo-hypertrophique. Toutefois, je ne saurais passer sous silence la remarque faite par Remak, à l'occasion d'un myopathique présenté par Sperling (4) à la Société de psychiatrie et de neurologie de Berlin, que, dans ses observations et celles publiées par Westphal, il s'agissait d'israélites. Sander ajoute qu'il a observé aussi plusieurs cas de myopathie chez les juifs, mais il faut tenir compte du fait que certains de ces malades viennent de l'Orient pour consulter les médecins des grandes villes, et que, parmi

(1) C.-H. Bunting, Trois cas d'atrophie musculaire progressive survenant au même âge chez les membres masculins d'une même famille (*The Journal of nervous and mental disease*, 1903, n° 6).

(2) Suckling, Pseudo-hypertrophic paralysie in a coornan (*The Brit. med. Journ.*, 1889, p. 82).

(3) Martin Brasch, Dystrophia muscularis progressiva bei Mutter und Kind. (*Berliner klin. Wochenschr.*, 1904, n° 3, p. 60).

(4) Sperling, *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, séance du 11 mars 1889.

ceux-ci, se trouvent précisément beaucoup de juifs. D'après quelques recherches statistiques que j'ai faites, il en résulterait également que la paralysie pseudo-hypertrophique serait plus fréquente chez les juifs : mais les différences de nombre entre les chrétiens et les juifs ne sont pas très accentuées pour permettre d'en tirer des conclusions générales. Eshner (1), qui a fait des études de statistique pour la myopathie progressive, prétend que cette affection n'a pas encore été observée chez les nègres.

Il nous reste encore à faire intervenir l'action de certains autres facteurs, cités parfois, très rarement du reste, comme agents provocateurs des myopathies, tels que le traumatisme et les maladies infectieuses, mais nous sommes moins renseignés sur leur valeur.

La *pathogénie* constitue incontestablement le point le plus obscur et le plus important à la fois dans l'histoire naturelle des myopathies. C'est de sa connaissance exacte que dépend le traitement de cette affection, dont la guérison semble pour le moment au-dessus de nos forces. On a incriminé successivement le cerveau, la moelle, le grand sympathique, pour expliquer la production des myopathies. On sait que Duchenne (de Boulogne) avait admis la nature cérébrale de la paralysie pseudo-hypertrophique, et le fait que ce type de myopathie s'accompagne de troubles mentaux (Duchenne, Mœbius, Vizzioli, Sante de Sanctis, Ballet et Laignel-Lavastine) a fait admettre à certains auteurs que l'atrophie musculaire relève du même processus que les troubles mentaux, c'est-à-dire des lésions cérébrales. Mais c'est surtout Erb qui s'est fait le défenseur de l'origine nerveuse de l'atrophie musculaire chez les myopathiques. D'après le grand neurologiste allemand, on doit être réservé quant à l'origine des lésions primitives dans les muscles chez les myopathiques, car il pourrait bien exister des altérations des cornes antérieures que nos moyens actuels de technique ne nous permettent pas de déceler. La relation est très étroite, dit Erb, entre le système nerveux et les muscles, car ces derniers sont subordonnés, au point de vue trophique et fonctionnel, à l'état du système nerveux central. Bien qu'Erb ne soit pas du tout affirmatif quant à l'origine spinale de l'atrophie musculaire dans la dystrophie des muscles, il pense cependant que plusieurs faits plaident en faveur de cette opinion : 1° la localisation de l'atrophie à certains groupes musculaires correspondant à des centres spinaux déterminés, ce qui permet de rapprocher cette myopathie des amyotrophies spinales ; 2° la coexistence chez les myopathiques de différents troubles nerveux, tels que : idiotie, épilepsie, chorée, hystérie, etc. ; 3° l'identité des lésions musculaires chez les myopathiques et chez les malades atteints d'atrophie myélopathique ; 4° l'hérédité et le caractère familial des myopathies.

(1) Eshner, A contribution to the statistics of the muscular dystrophie (*Journ. of the nerv. and ment. dis.*, p. 641, 1897).

Quelques auteurs italiens semblent incliner pour l'origine nerveuse des myopathies. C'est ainsi que Mondio (1), en étudiant trois cas de myopathie avec insuffisance intellectuelle et en considérant l'hérédité névropathique des malades, les convulsions et les troubles nerveux de la mère pendant la gestation, pense pouvoir rapprocher, au point de vue étiologique, les myopathies du syndrome de Little et admettre l'origine centrale des premières.

Sforza (2), observant un cas dans lequel on trouvait de nombreux stigmates de dégénérescence physique et psychique, est d'avis que son cas constitue un exemple démonstratif en faveur de l'opinion pathogénétique d'après laquelle des myopathies ont pour point de départ une altération du système nerveux central.

Malgré la juste réputation du professeur Erb, il me semble que les arguments qu'il invoque n'ont pas une valeur indiscutable. En effet, on ne saurait dénier au système musculaire une autonomie relative, qu'il tient pour le moins de son origine embryologique, et qui, pour cela précisément, permet de comprendre qu'à l'égal du système nerveux il puisse transmettre ses vices par voie héréditaire. Aussi, l'hérédité des myopathies ne saurait-elle être considérée comme une preuve en faveur de son origine nerveuse. La coïncidence de la myopathie avec différents troubles nerveux n'a rien d'extraordinaire, attendu que, la myopathie consistant dans un vice de nutrition, ce vice peut atteindre plusieurs systèmes et par conséquent déterminer des troubles multiples. Le fait que le système musculaire est sous la dépendance de la fonction et de la nutrition du premier neurone moteur ne prouve nullement que le premier ne jouisse pas d'une certaine indépendance à l'égard du second, tout au moins pendant la vie embryonnaire, moment où, pour ainsi dire, la myopathie est en germe. Il existe en faveur de cette opinion un fait d'une importance majeure : c'est l'observation de Léonowa, qui a publié un cas d'amyélie où la musculature striée était complètement intacte (3).

Ainsi, pendant la vie embryonnaire, alors que la myopathie peut se trouver à l'état latent, le muscle strié se nourrit et se développe en dehors de toute influence du système nerveux central. Nous en dirons autant du mode de distribution de l'atrophie musculaire dans lequel le professeur Erb trouve un argument favorable à l'hypothèse de l'origine spinale des myopathies. En effet, Babinski et Onanoff, à la suite de leurs recherches, ont montré qu'il y aurait une corrélation intime entre le degré de rapidité avec lequel se développent les différents

(1) G. Mondio, La condizioni mentali di tre Amiotrofici (*Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. XXVII, nos 3 et 4, 1901).

(2) Nicola Sforza, Myopathie primitive et débilité mentale (*Il Policlinico*, 1905, no 2).

(3) O. von Léonowa, Die Sinnesorgane und die Ganglien bei Anencephalie und Amyelie (*Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Wien*, 24-30 sept. 1894. Ref. in *Neurologisches Centralblatt*, 1894, no 20, p. 729).

muscles et leur degré de prédisposition à la myopathie atrophiante. Le professeur Raymond, qui demande que les observations de ces deux auteurs soient répétées, ajoute qu'il ne nie nullement que, en persévérant dans la voie nouvelle qu'ont ouverte les intéressants travaux de Babinski et Onanoff, on n'arrive à des révélations intéressantes concernant l'ordre d'envahissement des muscles par la myopathie. En ce qui concerne l'impuissance de nos moyens actuels de technique pour déceler l'existence de modifications morphologiques très fines, je crois qu'il n'y a pas lieu de trop exagérer la portée de cette hypothèse.

J'ai examiné le système nerveux central de cinq malades atteints de myopathie, en utilisant les méthodes les plus récentes, les plus propres à découvrir les lésions fines, sans que j'aie pu trouver des modifications capables d'expliquer les lésions musculaires.

Du reste, comment pourrait-on comprendre que, dans le cas d'affection organique des cellules radiculaires, les muscles soient profondément atteints, tandis que les fibres nerveuses restent absolument intactes ? Étant donné qu'on rencontre souvent chez les myopathiques des troubles circulatoires et sécréteurs, tels que l'aspect marbré de la peau, la coloration plus ou moins livide des membres inférieurs, la pigmentation, l'hypothermie et la transpiration abondante, on a été porté à incriminer le *système sympathique*.

Duchenne (de Boulogne), après avoir abandonné sa première opinion d'après laquelle il considérait la paralysie pseudo-hypertrophique comme une affection de cause cérébrale, a fait intervenir, plus tard, le grand sympathique dans la genèse de cette affection. La même opinion a été soutenue par plusieurs auteurs, entre autres par Méryon, Vizzioli, Brigidi, et plus récemment par Babès et Kalindero.

Babès, en se basant sur ses examens histologiques, qui lui ont fait voir des lésions graves des artères et des veines sur des muscles provenant d'enfants, et sur un autre cas publié en collaboration avec Kalindero, où ces lésions vasculaires étaient plus accentuées et plus généralisées, admet que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, la lésion primitive réside dans un processus anormal de l'appareil vasculaire qui se traduit par l'insuffisance relative des vaisseaux lymphatiques et par la prolifération de leurs parois. Babès admet en outre que l'innervation des vaisseaux est anormale, mais que l'altération du grand sympathique pourrait expliquer une partie de ces lésions.

Évidemment, la théorie qui fait intervenir les altérations du grand sympathique dans la pathogénie de la myopathie progressive est plus plausible que la théorie médullaire, d'autant plus que quelques auteurs, et entre autres Babès et Kalindero, ont décrit des lésions du sympathique dans la paralysie pseudo-hypertrophique. On ne peut pas faire à cette hypothèse l'objection qu'on a faite à celle d'Erb, à savoir que les muscles se développent en dehors de l'in-

fluence de la moelle épinière, parce que le système sympathique jouit d'une certaine autonomie. D'autre part, il est connu, et il me semble l'avoir prouvé de mon côté, que les modifications organiques des vaisseaux peuvent produire des lésions atrophiques dégénératives des muscles. Il existe, en effet, toute une classe de myopathies d'origine vasculaire qu'on peut dénommer du terme d'*angiomyopathie*. J'ai publié en 1896 un cas typique d'angiomyopathie d'origine artérielle, qui avait produit la claudication intermittente (1). Toutefois, je pense que nous ne possédons pas encore des documents indiscutables nous autorisant à admettre que les myopathies relèvent d'une altération primitive du système sympathique, de sorte que cette théorie ne doit être considérée jusqu'à présent que comme pure hypothèse.

Ayant démontré que les théories qui cherchent dans le système nerveux central et périphérique la cause initiale du processus myopathique ne correspondaient pas aux faits, il faut retourner à celles qui cherchent la genèse de ces myopathies dans une altération profonde de la nutrition du muscle pendant la vie embryonnaire. C'est ainsi que, d'après Roth (de Moscou) (2), « la source de l'affection résiderait dans les altérations spéciales du karyoplasma de la cellule germe » qui sert à la formation du système musculaire. D'après lui, on pourrait supposer « que la cause de la maladie a agi sur un certain groupe stéréométriquement disposé sur une certaine zone de nucelles du noyau de la cellule germe ».

Hager (3), étudiant deux cas de myopathie chez deux frères, admet que la cause de ce trouble réside dans une faiblesse congénitale de certains groupes musculaires, faiblesse conduisant plus tard à une dégénérescence des muscles. Il estime que la manière de vivre et de travailler des différentes familles a une influence sur la localisation des atrophies, certains muscles étant plus surmenés que d'autres. C'est de cette manière qu'on s'expliquerait la myopathie qui se manifeste surtout aux membres inférieurs chez les enfants, tandis que chez les adultes ce sont surtout les membres supérieurs — qui notamment chez les ouvriers sont surmenés — qui sont atteints.

Les recherches plus récentes de Krösing, de Durante et de Riebert d'une part, et de Mayer, Barfurth et Schaffer d'autre part, nous permettent actuellement d'approfondir le mécanisme de production des lésions musculaires de la myopathie primitive progressive.

Si l'on cherche à présent à synthétiser les différentes données qui résultent de l'examen des différents cas de myopathie que j'ai eu l'occa-

(1) Marinesco, *loc. cit.*

(2) Roth, *loc. cit.*

(3) Peter Hager, Beiträge zur Ætiologie der Verschiedenen progressiven Muskelatrophien an zwei familiäre Fälle von Dystrophia musculorum progressiva (*Pester medicin. chirurgische Presse*, 1903, n° 35).

sion d'examiner, il me semble qu'on peut admettre la succession des lésions dans l'ordre suivant. Il y a tout d'abord un vice de nutrition transmis par l'hérédité, qui se traduit par une perturbation dans la nutrition du myoplasma. Comme conséquence de ce trouble, il se produit une augmentation du sarcoplasma, et presque simultanément des changements morphologiques du myoplasma. La faiblesse nutritive de ce dernier d'une part, et de l'autre l'énergie des échanges chimiques du sarcoplasma, entraînent à leur suite une réaction des noyaux du sarcoplasma. L'expression morphologique de tous ces troubles se manifeste par l'apparition des fentes dans le myoplasma et la dissociation de la fibre en faisceaux de fibrilles de volume inégal. La désintégration périphérique de la fibre musculaire et le détachement des fibrilles donnent naissance à l'apparition de fibres d'aspect embryonnaire. Ces fibres sont destinées à régénérer les fibres mères qui disparaissent à la suite du processus myopathique. Mais, comme elles n'arrivent pas à avoir une vitalité suffisante, elles finissent par disparaître, elles aussi, et leurs éléments contribuent à la métaplasie graisseuse ou fibreuse. La métaplasie graisseuse ne représente pas un accident fortuit, mais elle résulte de la spécialisation de certains noyaux du sarcoplasma en vue de la transformation graisseuse. Le tissu conjonctif interstitiel ne reste pas absolument inerte, ainsi que le prétend Krösing, mais il participe d'une manière active à la prolifération du tissu interstitiel, non pas toutefois d'une façon si considérable, ainsi que l'admettent nombre d'auteurs.

Il résulte des recherches que nous avons exposées que, dans les muscles des malades atteints de myopathie progressive, il se produit un double travail de destruction du myoplasma et de rénovation de la fibre musculaire. La première l'emporte de beaucoup sur la seconde, laquelle est plutôt réduite à une tentative de néoformation, car les différents procédés utilisés par l'organisme, tels que la myolyse avec retour à l'état embryonnnaire, la formation de bourgeons terminaux, etc., pour reformer les fibres en voie de destruction, ne sont pas de nature à réparer les effets du processus destructif des muscles. La cause de cette insuffisance de reformation des fibres en voie de destruction doit être cherchée dans une perturbation de la synthèse chimique, c'est-à-dire dans un vice de nutrition des fibres jeunes qui n'ont pas la vitalité nécessaire pour parcourir tous les stades de leur évolution, depuis leur état de sarcoblastes et de fibres embryonnaires jusqu'à la maturité, pour rétablir ainsi l'équilibre entre les fibres qui apparaissent et celles qui disparaissent.

Chez le fœtus, ainsi que les intéressantes recherches de S. Mayer (1),

(1) S. Mayer, Einige Bemerkungen zur Lehre von der Rückbildung quergestreiften Muskelfasern (*Zeitschr. für Heilkunde*, 1887, t. VIII, p. 184).

Barfurth (1) et Schaffer (2) l'ont montré, le travail de rénovation de la fibre musculaire suit de près celui de la régression, car ces auteurs ont démontré, à l'aide de faits importants, que le tissu musculaire fait partie de la classe des systèmes qui subissent pendant la vie embryonnaire, et même après la naissance, ce double mouvement de régression et de reformation organiques. Or, il apparaîtrait, ainsi du reste que F. Pick l'a soutenu avant moi, en se basant précisément sur les recherches de Schaffer, que la myopathie progressive résulterait d'une régression continue ou bien d'une exagération de ce processus.

Ces données sont en concordance et nous expliquent assez bien l'histoire anatomo-clinique des myopathies progressives. En effet, elles nous font voir la nature héréditaire de la maladie et son apparition dans l'enfance, par le fait que le travail de rénovation et de destruction organiques des muscles est très actif pendant la vie embryonnaire et les premiers mois de l'enfance.

D'autre part, l'absence d'une véritable réparation morphologique nous explique la nature progressive de l'affection et l'impuissance du traitement avec nos moyens actuels. Pour obtenir des résultats satisfaisants, il faudrait stimuler la synthèse chimique des muscles malades et, partant, favoriser la synthèse morphologique.

Il est probable que la myopathie primitive appartient au groupe des maladies par usure fonctionnelle ou bien, pour employer une expression d'Edinger, *aufbrauchkrankheiten*. On sait que cet auteur a soutenu qu'en dehors des lésions toxiques du système nerveux et des lésions en foyer il y en a d'autres dues à l'usure du système nerveux résultant d'une dépense exagérée de la substance nerveuse ou bien d'une réparation insuffisante. Je pense que la même conception peut s'appliquer et avec plus de succès à la pathogénie des myopathies. En effet, dans cette maladie, l'élément spécifique du muscle est incapable, par suite de la désintégration chimique exagérée, de faire face aux exigences fonctionnelles. Chez l'enfant précisément, la myopathie commence dans les gros muscles tels que ceux de la ceinture scapulaire, de la ceinture fessière, les jumeaux, le pectoral, etc., muscles soumis à un surmenage intense chez l'enfant. Il semblerait tout d'abord que dans cette hypothèse il est difficile d'expliquer la myopathie dans le type Landouzy-Dejerine, mais la difficulté est plutôt apparente parce que la maladie commence par les muscles qui ont une fonction exagérée, tel que l'orbiculaire des paupières.

(1) Barfurth, Zur Regeneration der Gewebe (*Arch. für mikroscop. Anatomie*, 1896, p. 780).

(2) Josef Schaffer, Beiträge zur Histologie und Histogenese der quergestreiften Muskelfasern des Menschen und einiger Wirbelthiere (*Sitzungsber. d. Akad. d. Wissensch. in Wien*, Bd CII, janvier 1893).

TRAITEMENT DES MYOPATHIES.

En l'état de nos connaissances actuelles, il n'y a pas de traitement curatif des différentes formes de myopathie.

L'espoir de guérison conçu par Duchenne (de Boulogne) (1), qui était d'avis que le traitement électrique institué dès le début de la maladie sous forme de faradisation localisée peut enrayer la maladie, ne s'est pas réalisé dans la suite. La faradisation, comme du reste tous les autres moyens de traitement, n'ont empêché ni le développement de la maladie, ni produit sa guérison. Les différentes formes de myopathie, soumises ou non au traitement, ont poursuivi leur marche progressive. Il y a cependant, dans l'histoire naturelle de la myopathie progressive, un fait qui montrerait qu'on ne doit pas renoncer à toute tentative de traitement : ce sont les périodes d'arrêt qu'elle présente pendant son évolution.

Étant donné que la myopathie progressive est par excellence une affection qui se transmet par l'hérédité, il faudrait déconseiller le mariage aux myopathiques et surtout entre personnes issues de la même famille. On sait que la consanguinité a été invoquée comme facteur étiologique de la myopathie.

L'électricité sous ses différentes formes reste encore le meilleur traitement de la myopathie. On a publié plusieurs cas où le traitement électrique prolongé a donné de bons résultats. C'est ainsi qu'Erb soutient avoir obtenu dans la forme juvénile des améliorations suivies de rémissions plus longues. Mary (2) dit avoir obtenu également par le traitement électrique une augmentation de l'énergie des muscles atteints d'atrophie. Un auteur américain, Leuf (3), a même publié un cas de myopathie progressive où l'électrisation continuée pendant longtemps et l'administration de strychnine auraient guéri le malade. On doit être réservé, bien entendu, sur l'authenticité du diagnostic en de pareilles circonstances.

La faradisation localisée, préconisée par Duchenne (de Boulogne), constitue un bon agent thérapeutique : on emploiera de préférence les courants induits d'une bobine à gros fil avec intermittences espacées du courant inducteur et on se contentera d'exciter chaque muscle de une à trois minutes. Il faut éviter de laisser le muscle en état de tétanisation pendant toute la durée de son électrisation, mais il convient de rythmer les excitations, soit en soulevant de temps à autre les électrodes, soit en interrompant le courant induit à l'aide d'un interrupteur.

Pour la faradisation indirecte, on fera usage, comme d'habitude,

(1) Duchenne (de Boulogne), *loc. cit.*, p. 645.

(2) L. Mary, Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Inaug. Dissert. Strasbourg, 1889.

(3) Leuf, A case of cure of progressive muscular atrophy (*New York med. Journ.*, n° 10, 1899).

d'une électrode appliquée sur une région indifférente, tandis que l'électrode active sera placée sur un point où le tronc nerveux est superficiel. En tout cas, dans l'électrisation localisée comme dans la faradisation indirecte, on évitera de fatiguer le muscle. Si l'on fait usage de la galvanisation continue ou discontinue, on évitera d'employer de fortes intensités, et les séances seront de courte durée. On applique l'électrode positive, très large, sur une région indifférente, sternale ou lombaire, puis, avec l'électrode négative, on fait des frictions sur la région du muscle ou du nerf que l'on veut exciter. L'intensité du courant variera, suivant la contractilité du muscle excité et la région qu'il occupe, entre 4 et 8 milliampères. Quelques auteurs, à l'exemple de Watteville, ont utilisé la galvano-faradisation. Si l'on veut influencer la nutrition générale des myopathiques, on peut avoir recours à la franklinisation. Il faut avouer néanmoins que l'action locale de ce genre d'électrisation semble moins accusée qu'avec la faradisation ou la galvanisation. Comme dans la plupart des cas d'atrophie musculaire progressive, les séances de faradisation, dans la myopathie également, devront être continuées pendant des mois et des années, avec interruption de quelques semaines jusqu'à quelques mois.

F. Allard (1) présenta à la Société de neurologie de Paris le cas d'un enfant de neuf ans, atteint de myopathie et amélioré par le traitement électrique. Le même auteur et Brissaud avaient déjà présenté ce malade dans une séance antérieure de la même Société pour montrer l'état des réactions électriques qui étaient normales chez cet enfant.

Allard estime que ces formes sans modifications des réactions électriques sont justiciables d'un traitement physiothérapique.

Dans la discussion de ce cas, Huet rappelle celui d'un enfant âgé de quatorze ans, qu'il a observé avec Raymond, et chez lequel, à la suite d'entérites réitérées, est survenue une atrophie musculaire rappelant le type Leyden-Mœbius. Ce malade s'améliora, lui aussi, dans une grande mesure, par le traitement électrique.

Les récentes modifications sur la manière d'appliquer le traitement électrique ont été expérimentées aussi dans la thérapeutique des myopathies. Armand-Delille et Albert Weil (2) ont communiqué, toujours à la Société de neurologie de Paris, le cas d'un enfant de sept ans atteint d'un syndrome myopathique et guéri par ce traitement avec des bains hydro-électriques avec courants triphasés.

Mais ces succès thérapeutiques sont si rares que la guérison de ces

(1) Félix Allard, Présentation d'un malade atteint de myopathie amélioré par le traitement électrique (*Soc. de neurol. de Paris*, 3 juillet 1902; *Revue neurol.*, 1902, p. 641).

(2) Armand-Delille et Albert Weil, Syndrome myopathique chez un enfant de sept ans. Guérison (*Soc. de neurol.*, 1er février 1906; *Revue neurol.*, nº 4, 1906).

cas paraît douteuse. Non seulement beaucoup d'auteurs sont réservés, mais ils sont pessimistes en ce qui concerne les résultats du traitement électrique. Dans leur communication au Congrès de Toulouse, Marie et Sorel (1), qui ont employé le traitement électrique dans 11 cas de myopathie, ajoutent en conclusion que ce traitement donne toujours des résultats négatifs, même dans les cas où il est prolongé pendant plus d'une année.

En ce qui concerne le malade de Allard, Babinski a rappelé à la Société, qu'à la suite de la première présentation de ce malade faite par Brissaud et Allard, il n'a pas accepté le diagnostic de myopathie et il est d'avis que l'amélioration obtenue ne fait que confirmer son opinion, car il ne connaît dans la science aucun cas de dystrophie musculaire dans lequel les atrophies aient rétrogradé.

Un traitement qui mériterait d'être essayé, mais d'une manière systématique, c'est la mécanothérapie à l'aide des appareils imaginés par Zander, traitement qui ne peut être pratiqué que dans un établissement spécial. C'est surtout les mouvements passifs, en employant une résistance modérée, qu'on mettra en pratique. Pour que ce traitement donne de bons résultats, il faut tenir grandement compte de l'affaiblissement des différents groupes musculaires, en utilisant des appareils appropriés. Le massage est également indiqué, soit associé au traitement électrique, soit en dehors, pendant les intervalles de repos. S'il y a des rétractions très prononcées, la ténotomie sera d'une certaine utilité. Le chirurgien peut également intervenir dans certaines déformations, comme c'est le cas pour les *scapulæ alatæ*.

Laehr (2) a publié l'observation d'une malade atteinte de dystrophie musculaire progressive, à laquelle on a pratiqué la suture des deux bords internes des omoplates, de manière à obtenir l'amélioration de certains mouvements, en sorte que la malade a pu par la suite faire usage de ses deltoïdes. Von Eiselsberg (3) et Erhardt (4) ont obtenu également de bons résultats par cette opération, car ils ont observé dans leur cas une plus grande facilité des mouvements à la suite de la suture des omoplates ailées.

Raymond (5) communiqua à l'Académie de médecine un cas d'amyotrophie scapulo-humérale dans lequel les bras étaient complètement ballants et qu'il traita par une intervention chirurgicale. On a fixé

(1) Marie et Sorel, Diagnostic et traitement électrique des myopathies (*VI^e Congrès français de médecine*, Toulouse, 1-5 avril 1902 ; *Revue neurol.*, 1902, p. 586).

(2) Laehr, Fall von Dystrophia musculorum progressiva (*Neurologisches Centralblatt*, n° 1, 1899).

(3) Von Eiselsberg, Ueber operative Versuche die pathologische Schulterstellung bei Dystrophia musculorum progrediens zu verbessern (*Archiv für klin. Chir.*, 1898, vol. LVII, p. 118).

(4) N. Erhardt, Zur Vernähung der Scapulae bei Dystrophia musculorum progrediens (*Archiv für klin. Chir.*, vol. LXIII, p. 764).

(5) F. Raymond, Intervention chirurgicale dans un cas de myopathie scapulo-humérale (*Acad. de méd.*, 3 mai 1904).

l'humérus à l'omoplate afin que le malade pûisse se servir de la portion du deltoïde qui lui restait encore. A la suite de cette opération, le malade pouvait élever son bras au-dessus de la tête, tandis qu'il ne pouvait élever que jusqu'à la position horizontale le bras opposé.

On a essayé de remédier à l'affaiblissement des muscles de la ceinture scapulaire par l'emploi de corsets fixant les omoplates et permettant aussi aux membres supérieurs de se mouvoir avec plus de facilité, mais l'usage de ces appareils peut amener la gêne et l'ennui. Du reste, comme l'a bien fait remarquer Huet, les malades ont pu continuer de vaquer à leurs affaires malgré les déformations, lorsque, cependant, elles n'entraînent pas trop de fatigue.

Les dernières recherches sur les sécrétions internes ne sont pas restées sans avoir une certaine influence sur le traitement des myopathies primitives. On sait que plusieurs auteurs ont noté l'atrophie ou l'hypertrophie du corps thyroïde chez certains myopathiques. Aussi Lépine (1) aurait retiré quelque avantage de la médication thyroïdienne. Il fit prendre à un myopathique 60 à 120 grammes par semaine de la glande fraîche mélangée d'un peu de poudre de guimauve, contenue dans des cachets. Le malade n'a présenté d'autres accidents que des palpitations. L'amélioration a paru au bout de quinze jours : le malade a commencé à marcher et a quitté l'hôpital. Il est intéressant de remarquer que le volume des muscles altérés n'a pas changé : aussi Lépine est disposé à admettre que le corps thyroïde a eu pour action d'améliorer l'énergie de contraction des muscles qui n'étaient pas affectés depuis longtemps. Dans le même ordre d'idées, un élève de Brissaud, M. Allard (2), a traité un myopathique par les injections de suc musculaire. Après vingt injections, il aurait observé une amélioration sensible, et l'excitabilité électrique de certains muscles aurait augmenté. Tordeus (3) a également publié un cas de myopathie progressive sous forme de pseudo-hypertrophie traitée par les injections de suc musculaire et l'électrisation. Il a remarqué, après ce traitement, une amélioration manifeste : l'enfant pouvait marcher sans se fatiguer, monter un escalier, se lever du sol sans s'appuyer les mains sur les genoux. Évidemment ces essais d'organothérapie méritent non seulement d'être signalés, mais encore d'être répétés et contrôlés, et ce n'est qu'après des observations prolongées pendant longtemps et avec des examens électriques et dynamométriques répétés qu'on pourrait formuler une opinion exacte sur ces essais thérapeutiques. En 1883, Macalister (4) a recommandé, dans les dystro-

(1) Lépine, Myopathie primitive améliorée par la médication thyroïdienne (*Lyon médical*, 10 mai 1896).

(2) Allard, Myopathie primitive. Examens électriques. Amélioration par le suc musculaire (*Revue neurol.*, 1898, p. 703).

(3) Tordeus (de Bruxelles), De la pseudo-hypertrophie musculaire (*Journ. de clin. et de thérap. infant.*, n° 38, 23 septembre 1897).

(4) Ch. Macalister, *Brit. med. Journ.*, 1883.

phies musculaires, le traitement par le thymus et soutient avoir obtenu des améliorations. Mais d'autres auteurs, tels que Pitres, Stoianoff et Vianoy (1), Cullerre (2), Cruchet (3) n'ont obtenu aucun résultat par ce traitement. En me basant sur le fait que le thymus, organe qui joue sans doute un grand rôle chez l'enfant, a été parfois trouvé altéré, j'ai employé dans les différentes formes de myopathie des tablettes de cet organe, préparées par Burroughs and Wellkome, de Londres, mais sans avoir obtenu des résultats indiscutables.

Récemment, Léopold Lévi et H. de Rothschild (4) ont communiqué à la Société de neurologie de Paris le cas d'une enfant atteinte de myopathie primitive, considérablement améliorée par l'opothérapie hypophysaire.

(1) Stoianoff et Vianoy, *Soc. de méd. de Toulouse*, juin 1899.

(2) E. Cullerre, Contribution à l'étude des myopathies atrophiques progressives. Quelques considérations sur la médication thymique. Thèse de Toulouse, 1901.

(3) R. Cruchet, L'opothérapie thymique dans la myopathie pseudo-hypertrophique (*Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 1901, n° 40).

(4) Léopold Lévi et H. de Rothschild, Myopathie atrophique progressive ou myatonie améliorée par l'opothérapie hypophysaire (*Soc. de neurol.*, 6 juin 1907 ; *Revue neurol.*, 1907, n° 12).

II. — MALADIES INFLAMMATOIRES DES MUSCLES

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES. — Il y a lieu de distinguer, au point de vue nosographique et pathogénique, deux grandes classes de myosites, à savoir : 1° les myosites secondaires, qui apparaissent comme des accidents morbides au cours des différentes maladies infectieuses. Dans ce cas, elles reconnaissent les mêmes causes que la maladie infectieuse elle-même, ou bien elle est due à une infection secondaire ; 2° les myosites qui apparaissent et évoluent comme des maladies primitives et dont la cause nous est souvent inconnue. Nous allons illustrer par quelques exemples les myosites de la première classe.

C'est ainsi qu'on a décrit des myosites typhiques produites soit par le bacille de la fièvre typhoïde, soit par des infections secondaires ; mais toutes ces myosites secondaires aboutissent à la formation du pus, c'est-à-dire qu'elles sont des myosites suppurées. Par contre, les myosites qui feront le sujet de ce chapitre, bien qu'ayant, parfois tout au moins, l'allure des maladies infectieuses, ne s'accompagnent pas de suppuration. Les myosites non suppurées se présentent sous des aspects cliniques variés, ou bien dans des conditions différentes. Aussi Lorenz (1), auquel nous avons fait de larges emprunts, propose de les diviser de la manière suivante : 1° polymyosite ; 2° neuromyosite ; 3° myosite accompagnant les affections articulaires ; 4° myosite tuberculeuse ; 5° myosite syphilitique.

L'*étiologie* des myosites non suppurées est très obscure, car dans presque tous les cas où l'on s'est appliqué à pratiquer un examen bactériologique le résultat a été négatif. Aussi, quelques auteurs, entre autres Senator, Albu et Lewy, ont été conduits à admettre qu'il s'agirait des auto-intoxications. Néanmoins, il ne faut voir dans cette opinion qu'une hypothèse n'ayant pas encore été confirmée par des faits indiscutables. Depuis quelques années, on a publié plusieurs cas de polymyosite suppurée survenus à la suite d'une infection et dans lesquels on a trouvé parfois l'agent pathogène. C'est ainsi que Jessen (2) publia un cas de polymyosite consécutive à la rougeole et Körmöczi (3) et John Hill Abram (4) ont trouvé dans leurs cas des streptocoques. Dans son cas, Körmöczi a obtenu des cultures pures de ces derniers microbes par l'ensemencement du sang pris quarante-huit heures avant la mort du malade. L'alcool, ainsi que vient de le

(1) H. Lorenz, Die Muskelerkrankungen, I Theil, p. 129. Wien, 1898.
(2) Jessen, Polymyositis bei Masern (*Berliner klin. Wochenschr.*, 1904, p. 847).
(3) Körmöczi, Polymyositis streptomycotica (*Orvosi Hetilap.*, 1902, n° 26).
(4) John Hill Abram, Inflamation of the muscles with special referance to two cases of infective myositis (*The Lancet*, 1904, t. II, p. 1341).

montrer une observation intéressante de Bing (1), est non seulement en état de déterminer de la polynévrite, mais aussi de la polymyosite. Il s'agit d'un alcoolique de quarante-deux ans, atteint de névrites multiples, chez qui les muscles de la ceinture scapulaire présentaient une induration et une rétraction à marche progressive, au point que, par exemple, le raccourcissement du biceps droit ne permettait plus l'extension de l'avant-bras au delà de l'angle droit. La mort du malade, dans un accès d'urémie, rendit possible l'étude approfondie de ces modifications musculaires. Il s'agissait d'altérations en îlots disséminés : tandis que certaines parties du muscle présentaient un état normal, l'infiltration leucocytaire avait amené, dans d'autres parties, une dissociation des fibres musculaires; d'autres foyers offraient à un haut degré le tableau de la cirrhose interfibrillaire et interstitielle. A côté de ces modifications inflammatoires dans le périmysium, se trouvaient des lésions parenchymateuses d'intensité moyenne. De même que dans les cas cités antérieurement dans la littérature médicale, la myosite revendiquait ici une autonomie marquée : de tous les troncs nerveux du bras qui furent l'objet d'un examen, les musculo-cutanés étaient parmi les moins altérés, ne présentant que des lésions insignifiantes, et, pourtant, c'est dans le biceps que les modifications étaient les plus caractéristiques. On a fait intervenir dans l'étiologie des myosites, comme d'ailleurs dans l'étiologie de la plupart des maladies inflammatoires, l'action du froid et celle du surmenage du muscle. Ce dernier facteur semble avoir beaucoup de valeur; tout d'abord, le surmenage du muscle peut déterminer des ruptures de fibres musculaires, et puis, par l'accumulation de substances nuisibles à l'intérieur du muscle, ce dernier devient plus vulnérable à l'action de différents agents. Du reste, on retrouve souvent dans les différentes observations de myosite l'intervention du surmenage.

Ce fait est bien connu en ce qui concerne la psoïtis; divers travaux ont montré que le grand pectoral, les jumeaux, le biceps, le deltoïde, « muscles travailleurs par excellence », pouvaient aussi, sous l'influence de la fatigue, devenir le siège de myosites. M. Gilbert (2) a relaté un cas qui corrobore cette manière de voir : chez un jeune ouvrier charpentier, il a vu, à la suite d'un surmenage musculaire manifeste, se développer une deltoïdite suppurée bénigne.

(1) Bing, Sur les altérations musculaires d'origine alcoolique (*Société suisse de neurologie*. Séances des 13 et 14 mars 1909).

(2) Gilbert, Deltoïdite aiguë suppurée par surmenage (*Arch. gén. de médecine*, 1884).

DERMATO-MYOSITE.

HISTORIQUE. — Les observations appartenant à cette affection musculaire ont été déjà publiées par Wagner (1), Potain (2), mais elle a été décrite et isolée pour la première fois par Unverricht (3) qui, en raison des lésions constantes et caractéristiques de la peau, lui a donné le nom de *dermato-myosite*. Il y a peu d'observations indiscutables de cette affection et, parmi celles-là, il faut citer en première ligne celles de Unverricht, Wagner (4), Hepp (5), Senator (6), etc.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie, comme celle de la plupart des polymyosites primaires, est peu connue; c'est en vain qu'on a cherché des bactéries dans les muscles affectés. L'analogie clinique qu'elle peut présenter avec la trichinose avait inspiré l'idée à Unverricht qu'il s'agirait là d'une affection musculaire due à des grégarines. Néanmoins, les recherches ultérieures de Unverricht, de Strümpell, de Köster, faites dans le but de montrer des grégarines dans les muscles malades, ont échoué.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le début de l'affection peut être brusque, ou bien, dans la plupart des cas, précédé par une phase prodromale consistant en un malaise céphalalgique, douleurs vagues dans tout le corps, accompagnées d'une raideur des membres et d'un état fébrile qui atteint et dépasse même 40°. Lorsque la fièvre a fait son apparition, il se produit un œdème de la face localisé surtout dans la région des paupières. Puis il se généralise et atteint les membres, tandis que la peau est envahie par des éruptions qui se présentent sous forme d'érythème, d'urticaire, etc. Ces éruptions peuvent s'étendre sur toute la peau. L'augmentation de plus en plus considérable de l'œdème produit la déformation des extrémités et de la figure; c'est un œdème dur, qui ne laisse pas d'impression aux doigts. La localisation de cet œdème au voisinage d'une masse musculaire, des grandes articulations, en laissant intactes celles des extrémités, constitue un signe différentiel important. Les masses musculaires tuméfiées sont douloureuses, douleurs qui augmentent au moindre mouvement et qui immobilisent le malade dans son lit. Un phénomène important en raison de sa signification, c'est l'augmentation de volume de la rate, phénomène qui n'est cependant pas constant. Très souvent, il

(1) E. Wagner, Fall einer pelteven Muskelkrankheit (*Archiv für Heilkunde*, 1863, p. 282).

(2) Potain, Morve chronique de forme anormale (*Bull. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1875, p. 314).

(3) Unverricht, Dermatomyositis acuta (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1891, p. 41).

(4) Wagner, Ein Fall von acuter Polymyositis (*Deutsche Arch. für klin. Med.*, 1887, p. 241).

(5) Hepp, Ueber pseudo-trichinose, eine besondere Form von acuter parenchimatöser Polymyositis (*Berl. klin. Wochenschrift*, 1887, nos 17, 18, p. 297).

(6) Senator, Ueber acute Polymyositis und Neuromyositis (*Deutsche med. Wochenschrift*, 1893, p. 933).

y a des transpirations abondantes, la maladie présente des exacerbations qui correspondent à de nouvelles poussées d'inflammation accompagnées de fièvre plus élevée et d'aggravation des phénomènes. En dehors des muscles des membres, la maladie peut envahir ceux du tronc et ceux qui contribuent à la respiration et à la déglutition. C'est précisément ces phénomènes qui aggravent la situation du malade, et qui peuvent le conduire même à la mort par suffocation. Les muqueuses ne restent pas toujours indemnes dans la dermato-myosite, car Strümpell (1), Lewy (2) et Köster (3) ont publié des cas de dermato-myosite avec stomatite.

Oppenheim, à son tour, a produit trois cas de dermato-myosite caractérisés par la participation intense des muqueuses. L'auteur considère ces manifestations de la part des muqueuses comme un symptôme important et il est d'avis que, pour certains cas, le nom de dermato-muco-myosite serait le plus convenable. On voit non seulement apparaître les inflammations de la muqueuse de la joue, de la langue, du pharynx, du larynx, des conjonctives et du conduit auditif externe, mais on peut constater des tuméfactions multiples des muqueuses constituant un des trois symptômes les plus pénibles de la maladie. En dehors de la musculature des membres et du tronc, on a noté des troubles de parésie du côté de la musculature des yeux (ptosis et parésie du droit interne) et la parésie de la musculature du cou. Oppenheim (4) attire l'attention sur le fait que le muscle cardiaque est lui aussi intéressé dans certains cas, et sa souffrance se traduit par des symptômes cardiaques tels que la tachycardie, de l'arythmie, des bruits, enfin par de la faiblesse et du collapsus. Habituellement, il n'y a pas de troubles de la sensibilité tactile ; néanmoins, Hepp et Unverricht ont trouvé un certain degré d'hyperesthésie de la peau à la piqûre.

Le premier de ces auteurs a également décrit des crampes douloureuses. Strümpell a remarqué dans une observation que les troncs nerveux étaient sensibles à la pression. Les réflexes tendineux ont été trouvés diminués ou abolis.

Les données fournies par les différents observateurs sur l'excitabilité électrique sont variables. Wagner l'a trouvée normale. Dans les cas de Hepp et de Strümpell, l'excitabilité aux courants galvanique et faradique était complètement disparue ou bien très diminuée. Lewy a trouvé de la réaction partielle de dégénérescence. Ajoutons que

(1) Strümpell, Zur Kenntniss der primären acuten Polymyositis (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1891, p. 479).

(2) Lewy, Zur Lehre von der primären acuten Polymyositis (*Berl. klin. Wochenschrift*, 1893, nos 18, 19, 20).

(3) Köster, Om primär Dermatomyositis acuta et chronica (*Nord med. Arkiv.*, 1896, no 18).

(4) H. Oppenheim, Ueber die Polymyositis (*Berliner klin. Wochenschr.*, 1903, nos 17 et 18).

l'examen électrique n'est pas toujours facile à faire à cause des douleurs que le malade éprouve.

Bonnet a publié l'observation d'un homme âgé de cinquante-neuf ans qui est entré dans le service du professeur Lépine pour de violentes douleurs lombaires ainsi que pour un gonflement de l'avant-bras droit. La rate était légèrement hypertrophiée. Bonnet fait rentrer son observation dans le cadre clinique tracé par Unverricht. Ce cas, si vraiment il appartient à la maladie de Unverricht, constitue un cas fruste. Du reste, on a déjà décrit des observations dans lesquelles il manque un certain nombre de symptômes, ce qui rend le diagnostic difficile.

Oppenheim est d'avis que la question des rapports entre la dermato-myosite et la sclérodermie n'est pas encore élucidée. Les limites entre ces deux affections semblent se confondre. Il estime, d'après sa propre expérience, qu'il existe très probablement une forme de sclérodermie se développant avec les manifestations de la dermato-myosite ou, inversement, une forme de cette dernière se terminant par la sclérodermie.

Il démontre la possibilité de cette transition par une observation concernant un enfant de huit ans. A ce point de vue, l'observation de Petges et Cléjat (1) concernant une femme âgée de trente ans et atteinte en même temps par la tuberculose et une atrophie sclérodermique progressive avec fonte générale des muscles est également intéressante.

DIAGNOSTIC. — On a souvent confondu la dermato-myosite avec les abcès musculaires métastatiques, qui s'accompagnent d'œdème et même parfois d'un exanthème. Mais ce qui nous permet de distinguer la dermato-myosite des abcès musculaires métastatiques, c'est que, dans ce dernier état, les phénomènes musculaires jouent un rôle peu considérable par rapport aux phénomènes généraux graves dus à la pyohémie. Infiniment plus difficile est le diagnostic avec la trichinose, et c'est avec cette dernière affection que la dermato-myosite a été confondue pendant très longtemps. On trouve, en effet, dans les deux affections, des œdèmes, des douleurs musculaires avec la rigidité et la tuméfaction des muscles.

COMPLICATIONS. — A cause des troubles de la déglutition, on a souvent observé une bronchopneumonie qui a déterminé la mort chez les malades de Potain, Hepp, Unverricht, Strümpell, Köster; assez souvent il y a eu des troubles du côté des reins.

Oppenheim, dans le travail cité plus haut, décrit dans la polymyosite, comme complications, des hémorragies, soit dans les muscles et dans la peau, soit de la part des intestins, du nez, des reins ou de l'utérus.

(1) G. Petges et C. Cléjat, Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée (*Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, 1906, n° 6).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Déjà, à l'œil nu, on reconnaît que la musculature affectée présente des altérations profondes : elle est d'une coloration rose pâle, ou bien jaune pâle. Hepp la compare à celle du lapin ; elle est tuméfiée, infiltrée d'un liquide séreux ; au microscope, on retrouve tous les caractères de l'inflammation interstitielle dans les muscles altérés, avec altérations dégénératives

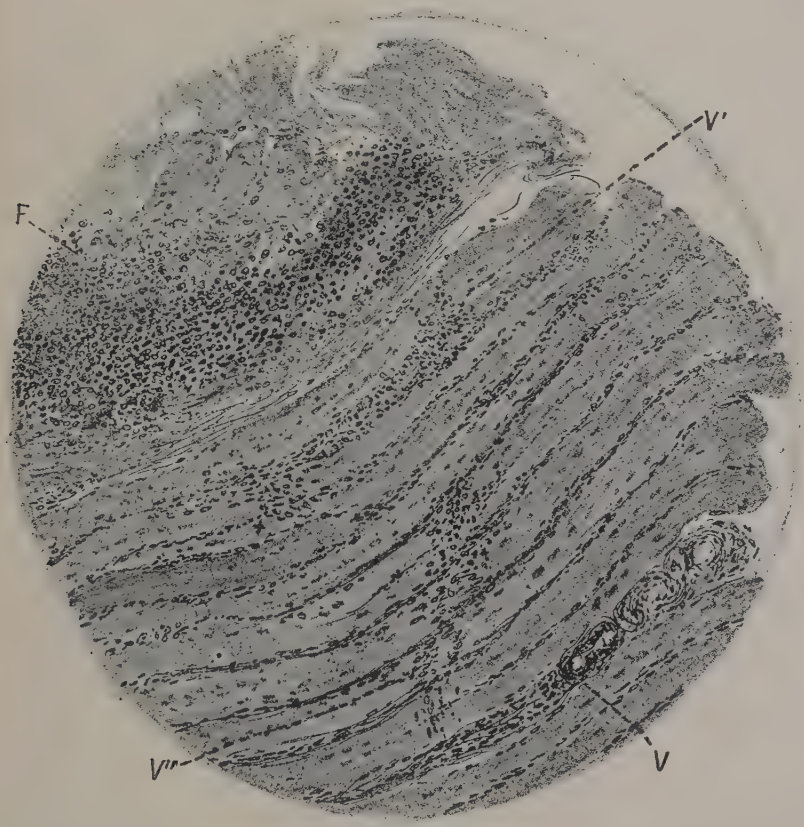

Fig. 75. — Coupe longitudinale d'un fragment de muscle biceps, extrait par biopsie. On y voit des lésions intenses d'inflammation : F, foyer constitué par des leucocytes; V, V', V'', infiltration péri-vasculaire. La striation de certaines fibres est altérée.

des fibres musculaires. Cette dernière se présente sous la forme de dégénérescence hyaline ou granuleuse ; parfois les fibres sont atrophiées. Wagner croit avoir observé des fibres en voie de néo-formation cherchées vainement par Unverricht. Les figures 75 et 76 représentent les lésions que j'ai trouvées dans un cas de myosite.

Dans certains cas, les vaisseaux ont été trouvés dilatés par la stase

sanguine, sans présenter d'autres lésions. On n'a jamais trouvé des lésions des nerfs.

Körmöczi (1) trouva dans son cas les fibres musculaires tuméfiées, désagrégées par endroits, avec disparition de la striation transversale, une abondance de streptocoques dans les gaines musculaires et les vaisseaux lymphatiques. Il faut remarquer dans ce cas l'absence

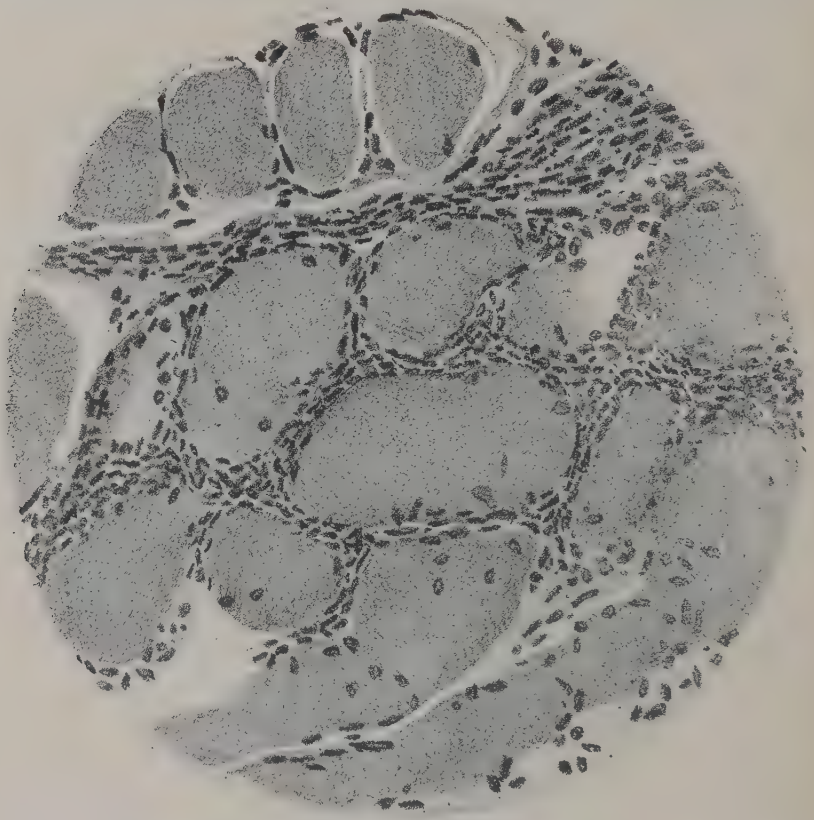

Fig. 76. — Même cas que dans la figure précédente, section transversale. Chaque fibre est entourée d'une zone de cellules migratrices.

complète de suppuration, la myosite étant limitée à une infiltration inflammatoire séreuse des muscles malades.

MARCHE ET TERMINAISON. — La maladie peut évoluer sous la forme aiguë, subaiguë ou chronique. Dans la première, sa durée est de une à huit semaines ; dans la forme subaiguë, la durée varie entre deux mois et demi jusqu'à six mois, et enfin, dans la forme chronique, elle peut aller de un an et demi jusqu'à deux ans et demi. Évidemment cette variation dans la durée de la maladie est sous la dépendance

(1) Körmöczi, Polymyositis causée par une infection streptococcique (polymyositis streptomycotica) (*Orvosi Hetilap.*, 1902, n° 26).

immédiate de la participation des muscles nécessaires aux fonctions de la vie. Lorsque ces muscles ne sont pas pris, la marche de l'affection est subaiguë et, si la maladie devient chronique, c'est souvent la récidive qui en est cause. Sur 15 cas certains de dermato-myosite, nous trouvons 11 cas de mort ; les autres ont guéri, et, dans ces derniers, les phénomènes morbides ont rétrocédé d'une manière progressive.

Oppenheim ne partage pas l'ancienne conception pessimiste concernant le pronostic de la dermato- et polymyosite, car, sur 10 cas, 2 seulement ont eu une terminaison fatale ; dans 5 de ces cas, il enregistra même la guérison.

TRAITEMENT. — Les différents moyens utilisés ont échoué : ni le salicylate de soude, ni l'antipyrine, ni l'iodure de sodium n'ont eu aucune action. Lewy aurait observé une amélioration passagère après l'emploi de la thalline. Hepp préconise les enveloppements humides, suivant la méthode de Priessnitz. La diaphorèse qu'on peut obtenir à l'aide des potions chaudes, de l'aspirine, de l'air chaud, semble utile. Dans la période d'amélioration on a employé le thermo-massage. A la fin on peut employer le massage simple, la gymnastique et l'électrothérapie (Oppenheim).

NEURO-MYOSITE.

HISTORIQUE. — Senator (1) a décrit en 1888 une forme de myosite aiguë qui apparaît dans les mêmes conditions que la polymyosite aiguë infectieuse, mais qui se distingue particulièrement des autres formes de polymyosite par la participation du système nerveux périphérique.

Il ne faudrait pas penser pour cela qu'il s'agit là tout simplement de polynévrite aiguë, car les troubles d'origine musculaire sont sérieux et très intenses. Il existe dans la littérature quelques cas purs de neuro-myosite parmi lesquels nous pourrions citer ceux de Senator, Siemerling (2), Handford (3), Adler (4), Hoffmann (5), Lévy-Dorn (6) et Lorenz (7).

(1) Senator, Ueber acute multiple Myositis bei Neuritis (*Deutsche med. Woch.*, 1888, p. 449). Consulter aussi un autre travail du même auteur dont le titre est le suivant : Ueber acute und subacute multiple Neuritis und Myositis (*Zeitschrift für klin. Med.*, 1889, p. 61).

(2) Siemerling, Ein Fall von Alkohol Neuritis mit hervorragender Betheilung des Muskelapparates nebst Bemerkungen ueber das Vorkommen nervomusculärer Stämmchen in der Musculatur (*Charité-Annalen*, 1889, p. 443).

(3) Handford, Disseminated Myositis and Neuritis probably of alcoholic origin, etc. (*Transact. at. the clin. Soc.*, 1898, p. 242).

(4) Adler, Fall einer besonderen Form von Neuromyositis (*Deutsche med. Woch.*, 1894, p. 232).

(5) Hoffmann, Fall von sogennanter Neuromyositis multiplex (*Arch. für Psychiatrie*, 1894, n° 26, p. 585).

(6) Lévy-Dorn, Ein seltener Fall von Polymyositis und Neuritis (*Berlin. klin. Woch.*, 1895, n° 32, p. 761).

(7) H. Lorenz, Beitrag zur Kenntniss der multiplen degenerativen Neuritis (*Zeitschrift für klin. Med.*, 1891, n° 18, p. 493).

ÉTIOLOGIE. — Par le fait que, dans la neuro-myosite, il y a un mélange de phénomènes de polymyosite et de polynévrites, il y a lieu de se demander lesquels de ces troubles sont les premiers en date. D'après Senator, ce sont les muscles qui, tout d'abord, deviennent malades, et l'affection des nerfs apparaît ou simultanément ou tardivement, ou même encore peut faire défaut.

D'après Rosenheim (1), la myosite et la névrite, dans ces cas, relèvent de l'action du même agent nocif. Siemerling et Hoffmann professent une opinion analogue. Les infections et les intoxications interviennent en première ligne.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes de la neuro-myosite sont de deux ordres : des phénomènes névritiques et des phénomènes musculaires. Les premiers sont très différents comme nature, et peuvent être divisés en moteurs, sensitifs, vaso-moteurs et trophiques. Les parésies ou les paralysies sont habituellement plus prononcées à l'extrémité des membres ; les nerfs périphériques qui desservent les membres malades sont sensibles à la pression. Il y a des troubles plus ou moins prononcés des différentes formes de la sensibilité et même l'ataxie. Les malades se plaignent de paresthésie ; les réflexes patellaires sont abolis. On a assez souvent décrit des troubles vaso-moteurs et sécréteurs, comme les œdèmes, transpiration locale exagérée ; plus tard, il apparaît de l'atrophie musculaire, accompagnée de modifications de la réaction électrique et même de la réaction de dégénérescence.

Les phénomènes musculaires dépendent du degré des lésions des muscles. Lorsqu'elles sont prononcées et qu'elles ressemblent complètement à celles que nous rencontrons dans les autres formes de myosite, les muscles de la région atteinte sont plus volumineux. La région enflammée apparaît tantôt comme luisante et unie ; plus rarement il s'agit d'un œdème dur. Dans tous les cas, à la tuméfaction des muscles succède l'atrophie ; parfois, à l'inflammation des muscles et des nerfs s'ajoute celle du tissu cellulaire qui, comme dans la dermato-myosite, se localise au voisinage des muscles malades et laisse libres les articulations. Dans un cas d'Adler, il y avait un œdème très étendu avec élévation thermique et rougeur de la peau. D'autres fois on a observé un véritable exanthème.

Dans des cas récents, Lévy-Dorn a trouvé que l'excitabilité électrique présentait une diminution quantitative, tandis qu'Adler a constaté au contraire, dès les premiers jours, de la réaction de dégénérescence. Il est probable que les modifications électriques varient avec l'intensité des lésions musculaires et nerveuses, mais surtout avec ces dernières.

MARCHE ET PRONOSTIC. — A la période aiguë, fébrile, succède

(1) Rosenheim, *Deutsche med. Woch.*, 1888, nº 14, p. 551.

habituellement une phase chronique. La durée de la maladie, aussi bien dans les cas guéris que dans ceux terminés par la mort, varie entre deux et six mois; exception faite pour les cas de Hoffmann, dont le sujet est mort au bout de seize jours.

La mort a été attribuée, non pas aux complications, mais aux troubles produits par les névrites.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions se résument dans une myosite interstitielle avec altérations inflammatoires et dégénératives des nerfs périphériques.

Les lésions musculaires dépendent de la durée de l'affection. Senator a trouvé une infiltration cellulaire considérable entre les fibres musculaires, avec prolifération des noyaux du sarcoplasma et autour des vaisseaux. Plus tard, se produit une prolifération du tissu conjonctif interstitiel et des cellules granuleuses.

Les altérations des nerfs consistent dans une névrite avec dilatation vasculaire, proliférations des noyaux conjonctifs et de ceux de la gaine de Schwann et fragmentation de la myéline. Les lésions des nerfs sont prononcées surtout vers la périphérie. Senator a trouvé dans un cas les racines altérées. On n'a pas noté de lésions des centres nerveux.

TRAITEMENT. — Le traitement est le même que dans les polynévrites.

POLYMYOSITE HÉMORRAGIQUE.

HISTORIQUE. — Prinzing (1) a décrit en 1890 une forme spéciale de polymyosite, caractérisée particulièrement par des troubles vasculaires, sous forme d'hémorragies et de troubles cardiaques. D'après Lorenz, les observations de Véron, Fenoglio et Buss appartiendraient à cette forme spéciale de polymyosite.

ÉTIOLOGIE. — Il règne la même obscurité dans le domaine de cette affection que dans celui de la dermato-myosite. On trouve dans les antécédents de ces malades une inflammation au cou, ou bien une angine. Parfois on a incriminé le refroidissement et la fatigue.

SYMPTOMATOLOGIE. — La maladie peut débuter avec une fièvre modérée ou bien sans fièvre, et le malade présente dans une région circonscrite de la musculature (aux mollets ou aux cuisses le plus souvent) une douleur suivie immédiatement de tuméfaction musculaire, dans laquelle on sent des nodosités. Cette tuméfaction peut disparaître après quelque temps, mais pour faire son apparition sur d'autres parties du corps ou bien se propager d'une région à l'autre.

A ce moment, le malade éprouve des douleurs violentes, qui aug-

(1) Prinzing, Ein Fall von Polymyositis acuta hæmorragica (*Munch. med. Wochenschrift*, 1890, p. 816).

mentent à chaque mouvement ou bien qui empêchent le malade de dormir.

Les extrémités atteintes sont fortement tuméfiées, dures, très sensibles et chaudes. La peau est parfois atteinte; il apparaît des exanthèmes, surtout hémorragiques.

Lorsque la tuméfaction est considérable, la maladie a l'aspect de la dermato-myosite. Les hémorragies de la peau se présentent sous forme de taches violettes, de sugillations ou de purpura. Après la disparition de l'œdème sous-cutané, ce qui constitue la règle, la musculature apparaît tuméfiée et sensible à la pression. Les muscles affectés sont comme empâtés. A cette période, la douleur spontanée diminue et n'apparaît qu'à la pression ou bien lorsque le malade veut faire certains mouvements.

A la tuméfaction musculaire succède l'atrophie. Fenoglio (1) a constaté dans les muscles en voie d'atrophie de la crépitation au moment du mouvement.

La polymyosite hémorragique peut intéresser toute la musculature, mais habituellement elle se limite aux extrémités, qui sont prises en premier lieu. Dans le cas de Ferroglio, la musculature du tronc, du cou, de la langue, et les muscles masticateurs étaient envahis. Dans un cas de Lorenz (2), les muscles du larynx et du gros oculaire participaient à la polymyosite. Dans presque tous ces cas, on a observé des troubles du côté du cœur, qui se présentent au commencement sous forme de palpitations, de tachycardie.

Buss (3) a attiré l'attention sur la discordance entre la température et le pouls, la première étant à peu près normale, tandis que le pouls a atteint 128 et 136 pulsations par minute.

Les troubles cardiaques sont parfois encore plus graves; les malades présentent en effet de l'arythmie cardiaque avec des phénomènes d'asystolie et syncopes. Habituellement, il n'y a pas de symptômes nerveux accusés; Prinzing a noté l'abolition du réflexe patellaire.

Une complication intéressante consiste dans des hémorragies intestinales signalées par Buss.

MARCHE ET PRONOSTIC. — Cette forme de polymyosite aiguë est suivie d'une période chronique pendant laquelle il apparaît des métamorphoses régressives dans les muscles qui conduisent à une atrophie complète. Sur 5 cas de cette forme de polymyosite, il y a eu 4 cas de mort. Le malade de Véron est mort dix jours après l'apparition de la maladie. Dans la plupart des cas, l'affection a duré

(1) Fenoglio, Sulla polimiosite. Rivista clin. (*Arch. ital. di clinice medica*, 1890, p. 497).

(2) Lorenz, *loc. cit.*

(3) Buss, Ein Fall von acuter Dermatomyositis (*Deutsche med. Woch.*, 1894, p. 788).

quelques mois, jusqu'à une année et demie. Parfois encore l'affection est récidivante.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Véron (1) a trouvé dans les tissus inter- et intrafasciculaires des foyers d'hémorragie variant depuis le volume d'un petit grain jusqu'à celui d'une noisette. Ces lésions prédominaient dans les muscles extenseurs, mais elles se sont aussi montrées dans les autres muscles, de même que dans le cœur.

Lorenz (2) a trouvé des foyers aigus d'inflammation hémorragique donnant aux muscles une couleur brun rouge, tandis que dans les foyers anciens la musculature était atrophiée et flasque.

Dans la phase aiguë, Lorenz a trouvé des hémorragies intramusculaires qui compriment les fibres des muscles; le tissu interstitiel n'est pas proliféré dans cette première période et il n'y a qu'à certains endroits qu'on peut voir une prolifération des noyaux. Les interstices sont remplis de globules rouges de sang ou de fibrilles. Les altérations de la fibre musculaire consistent dans la formation de vacuoles, nécrose de coagulation et pâleur avec disparition des noyaux.

Lorenz croit avoir trouvé une autre lésion spéciale qu'il n'a pas encore rencontrée dans d'autres affections musculaires. Elle se présente sous l'aspect suivant : à côté des fibres normales, se trouvent des fibres très minces ayant un calibre de 29 μ, plus pâles que les fibres normales et présentant une dissociation fibrillaire ou bien une striation très apparente, parfois même beaucoup mieux indiquée qu'à l'état normal. Entre les fibrilles, on voit des séries de noyaux volumineux; sur les sections transversales, on se rend compte que ces noyaux siègent non pas à la périphérie, mais très souvent centralement.

Dans certaines régions, on rencontre une infiltration leucocytaire, mono- ou polynucléaire.

Dans la période chronique, on voit que le tissu interstitiel est lâche et augmenté, tandis que les fibres musculaires sont très atrophiées. Sur le trajet du tissu interstitiel, on trouve des amas de pigment jaune, ou bien des cellules adipeuses. On rencontrerait, en outre, des cellules musculaires embryonnaires.

TRAITEMENT. — Étant donné l'état de nos connaissances relatives à la nature de la polymyosite hémorragique, nous sommes obligés de faire de la médication symptomatique qui s'adressera en première ligne aux symptômes graves qui paraissent au cours de cette affection, tels que les hémorragies, les troubles cardiaques, etc.

(1) Véron, Observation de myosite infectieuse aiguë (*Arch. de méd. et de pharm. milit.*, 1888, n° 11, p. 481).

(2) Lorenz, *loc. cit.*

MYOSITES ACCOMPAGNANT LES AFFECTIONS ARTICULAIRES.

Lorenz subdivise ce chapitre de la manière suivante : 1° myosites accompagnant le rhumatisme articulaire aigu (*myositis rheumatica*); 2° myosites accompagnant le rhumatisme blennorragique (*myositis gonorrhoica*).

1° *MYOSITE RHUMATISMALE.*

En outre des myalgies connues depuis longtemps comme accompagnant le rhumatisme articulaire aigu, il existe encore de véritables myosites, et déjà en 1852 Wolff (1) a publié un cas de ce genre suffisamment démonstratif. Aujourd'hui les cas de cette nature ne sont plus aussi rares, car nous possédons les observations publiées par Weitkemper (2), von Leube, Schnell (3), Risse (4), Laquer (5), etc. Lorenz donne aussi dans son livre quelques observations originales de myosite rhumatismale.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le signe principal de la myosite est constitué par la relation qu'elle a avec le rhumatisme articulaire aigu. Elle peut paraître pendant les différentes périodes de cette affection, voire même la précéder, comme dans les cas de von Leube et Lorenz, ou bien la suivre ; mais généralement elle l'accompagne. En général, la myosite intéresse plusieurs muscles, mais son intensité est variable et on peut avoir seulement une simple myalgie; cependant, dans certains cas, son intensité est si considérable que le rhumatisme passe au second plan. Dans les cas typiques, on constate une tuméfaction des muscles intéressés avec un œdème inflammatoire du tissu sous-cutané correspondant et tous les symptômes d'une myosite.

MARCHE ET PRONOSTIC. — Les myalgies légères disparaissent en même temps que le rhumatisme articulaire. Il en est parfois de même pour les véritables myosites qui accompagnent le rhumatisme articulaire aigu, mais, en général, les myosites persistent après la disparition de l'accès rhumatismal, et passent à l'état chronique. Les muscles ne suppurent jamais et le pronostic est bénin.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Laquer, qui a excisé un morceau musculaire dans un de ces cas, l'a trouvé normal aussi bien macroscopiquement que microscopiquement. Mais, dans le traité de Cornil et Ranvier, Durante décrit avec beaucoup de détails les lésions musculaires de la myosite rhumatismale. D'après cet auteur, dans

(1) Wolff, Rheumatismus acutus musculorum abdominalium (*Annalen des Charité-Krankenhauses*. Berlin, 1852, III, p. 1).

(2) Weitkemper, Ueber die schematische Muskel-Schwiele. Dissertation. Würzburg, 1889.

(3) Schnell, Ueber Polymyositis. Dissertation. Würzburg, 1892.

(4) Risse, Polymyositis acuta und acuter Gelenkrheumatismus (*Deutsche med. Wochenschr*, 1897, p. 232).

(5) Laquer, Ueber acute intermittirende Monomyositis interstitialis (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1896, p. 442).

les cas les plus graves, les muscles atteints se tuméfient et augmentent de consistance; il se produit même des nodosités dures, sur lesquelles Froriep a attiré l'attention. A ces tuméfactions fait suite, assez souvent, une atrophie plus ou moins prononcée.

Au commencement, il se produit un œdème musculaire diffus, comme conséquence d'une congestion vasculaire, suivie d'une exsudation soit séreuse (Runge, Richter), soit fibreuse (Vogel).

Cette congestion et même l'œdème consécutif sont généralement passagers et ne laissent aucune trace. Les fibres musculaires, écartées pour un moment les unes des autres, reprennent leur position initiale. Mais s'il s'est produit une dégénérescence d'un grand nombre de fibres musculaires, il en résulte une atrophie plus ou moins prononcée du muscle. Celui-ci ne reprend son volume normal qu'après quelque temps, lorsque les éléments détruits se sont régénérés. Quand il se produit des rechutes aux mêmes muscles, leur atrophie peut devenir définitive et être suivie d'une véritable sclérose musculaire.

TRAITEMENT. — Ayant en vue la nature rhumatismale de ces myosites, l'emploi des salicylates trouve ici son indication. Von Leube, Risse, Lorenz, ont obtenu de très bons résultats avec le salicylate de soude.

2° *MYOSITES PAR GONOCOQUES.*

Cette forme n'est pas moins rare que la précédente. En plus des myalgies, on a observé des cas de véritables myosites. Phillips (1), Rona (2), Löbker (3), Schultze, etc., en ont décrit de semblables.

La *symptomatologie* est identique à celle de la forme rhumatismale.

L'*anatomie pathologique* n'a été que très peu étudiée. D'après Ware (4), la myosite blennorragique est caractérisée par une prolifération intense du tissu interstitiel, avec tendance à l'induration. La résolution ne se fait que tardivement, le gonocoque ayant dans les muscles, comme dans les autres organes (urètre, épididyme, articulations, etc.), des propriétés sclérosantes.

La marche est bénigne, bien que parfois elle passe à l'état chronique ou qu'il se produise même des récidives. Comme la forme rhumatismale, elle ne suppure pas. Mais Harris et Haskell (5) ont publié un cas de myosite rhumatisante avec des abcès dont ils ont cultivé le

(1) Phillips, Discussion zu Trevés Vortrag über acute Myositis (*Brit. med. Journ.*, 1886, n° 2).

(2) S. Rona, Casuistische Beiträge zu den Entzündungen der Sehnenscheiden, Schleimbeutel, Muskeln und peripherische Nerven im Verlaufe der Gonorrhoe (*Archiv für Dermat. und Syph.*, t. II, 1892).

(3) Löbker, Muskelkrankheiten (*Eulenburg's Real. Encyklopädie*, p. 590).

(4) M. W. Ware, Gonorrheal Myositis (*The Americ. Journ. of the med. sc.*, juillet 1901).

(5) Harris et Haskell, Concerning a case of suppurative Myositis caused by Micrococcus Gonorrhoeae (Neisser) (*Bull. of the John's Hopkins Hospital*, déc. 1904, vol. XV, p. 395).

gonocoque. Ce fait détermine les auteurs à admettre que c'est le microbe lui-même, et non pas ses toxines, qui produit la myosite.

Le traitement par les salicylates n'a pas d'effets, et il faut recourir aux applications locales.

La prescription du salicylate de soude est interdite en cas de complication rénale et l'on pourrait utiliser dans ce cas différentes méthodes de traitement local, telles que le procédé de Bier qui consiste dans la ligature à la racine des membres à l'aide d'une bande en caoutchouc laissée en place quelques minutes jusqu'à la production d'œdèmes bleuâtres des téguments. On recommence deux, trois fois par jour pendant dix, quinze à vingt minutes de temps. L'application externe de toile soumise aux émanations de radium pourrait être aussi utilisée avec profit. Lorsque la période aiguë sera passée, on fera usage de massages musculaires. Enfin, les bains d'air surchauffé, ceux de vapeur térébenthinés, l'application locale de boues minérales pourraient favoriser la résorption des vieux exsudats blennorragiques.

MYOSITE TUBERCULEUSE.

L'inflammation tuberculeuse des muscles est la conséquence d'une propagation du processus tuberculeux des autres organes ganglions, os, articulations ou bien d'une localisation primitive de ce même processus dans les muscles. Mais cette dernière éventualité est extrêmement rare et il s'agit presque toujours d'un processus métastatique provoqué par le transport de l'agent pathogène d'un foyer éloigné par la voie sanguine. Il semble en être ainsi même pour les cas dans lesquels l'examen clinique ne nous a pas révélé ce foyer.

Habermaas (1) et Muller (2) ont publié en 1886 les premiers cas certains de myosite tuberculeuse avec examen anatomo-pathologique. Depuis lors, les observations se sont multipliées, rapportées par Reverdin (3), Delorme (4), Lanz et de Quervain (5), Lejars (6), Leclerc (7), Morestin (8), Hémery (9) et Grout (10), et aujourd'hui

(1) Habermaas, Ueber Tuberculose der Mamma und einige andere seltene Fälle von chirurgischer Tuberculose, III. Multiple Tuberculose der Muskeln (*Beitrage zur klin. Chir.*, 1886, t. II, p. 97).

(2) Ernst Muller, Ueber Muskeltuberkulose (*Beiträge zur klin. Chir.*, 1886, t. II, p. 489).

(3) Reverdin, Note sur un cas de tuberculose musculaire primitive (*Revue méd. de la Suisse romande*, 1891, p. 481). — Reverdin, Tuberculose musculaire primitive (*Sem. méd.*, 1891, p. 152).

(4) Delorme, Sur la myosite tuberculeuse (*Sem. méd.*, 1891, p. 152).

(5) Lanz et de Quervain, Ueber hämatogene Muskeltuberculose (*Archiv fur klin. Chir.*, 1893, t. XLVI, p. 97).

(6) Lejars, *Congrès pour l'étude de la tuberculose*, Paris, 1893.

(7) Leclerc, *Congrès pour l'étude de la tuberculose*, Paris, 1893.

(8) Morestin, Abcès tuberculeux du grand pectoral (*Bull. de la Soc. anat. de Paris*, 1896, p. 784).

(9) Hémery, De la tuberculose des muscles. Thèse de Paris, 1897.

(10) Grout, Contribution à l'étude clinique de la myosite tuberculeuse. Thèse de Paris, 1897.

leur nombre dépasse la vingtaine. Dans la plupart d'entre elles, on a mis en évidence non seulement le bacille de Koch, mais encore on a pu transmettre la tuberculose aux lapins.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE. — La myosite tuberculeuse a généralement un début insidieux; cependant, dans certains cas, on a noté le traumatisme comme agent provocateur. Elle apparaît d'habitude chez de jeunes individus de quinze à vingt-cinq ans. Le processus atteint indifféremment n'importe quel groupe musculaire.

SYMPTOMATOLOGIE. — D'habitude, les symptômes sont ceux d'une myosite sous-aiguë ou chronique. Il apparaît dans les muscles des nodosités qui, au commencement, passent inaperçues, même des malades. Ces nodosités ont leur siège à l'intérieur des muscles et n'adhèrent ni avec les tissus environnants, ni avec la peau ; elles sont douloureuses à la pression. Au commencement, on n'observe pas d'autre trouble qu'une gêne dans les mouvements. Les symptômes ultérieurs sont variables selon qu'ils finissent par la caséification ou par un abcès froid. Dans la première éventualité, l'évolution est celle d'un tubercule ; dans la seconde, on sent la fluctuation et le foyer s'ouvre soit par incision, soit spontanément en donnant issue au pus.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La lésion initiale de cette myosite, primitive ou secondaire, est habituellement la granulation tuberculeuse. Celle-ci se développe entre l'aponévrose et le muscle ou en plein parenchyme musculaire. A l'œil libre, elle affecte la forme d'un petit tubercule miliaire gris, transparent, bien délimité. Quand la lésion est plus avancée, il prend l'aspect d'un nodule caséeux au centre, opaque, plus ou moins volumineux (Reverdin, Delorme, Marchand, Lanz et De Quervain).

Ce nodule peut se ramollir et donner naissance à un abcès froid, dont la paroi se confond en dehors avec le tissu musculaire (Reverdin, Lanz et De Quervain). Durante admet que ces tubercules peuvent donner lieu, sans souffrir une dégénérescence centrale notable, à des tumeurs assez volumineuses, molles, et dont le diagnostic ne peut être fait qu'au microscope. Cet auteur admet que le point de départ de la tuberculose musculaire est toujours interstitiel, attendu qu'il n'a jamais trouvé le bacille dans la fibre musculaire; les bacilles se trouvent toujours soit dans le tissu conjonctif, soit dans les cellules géantes.

Au microscope, les altérations ne diffèrent en rien des autres lésions tuberculeuses. Elles consistent en nodules tuberculeux enfermant des cellules géantes et contenant des bacilles de la tuberculose. Autour de ces nodules on observe généralement une infiltration cellulaire interstitielle. Plus rarement on trouve des hémorragies interstitielles, plus ou moins abondantes, ainsi que des lésions vasculaires d'endo et péri-artérite, comme dans toutes les affections tuberculeuses. A la périphérie des tubercules, les fibres musculaires sont dissociées,

perdent leur striation transversale, deviennent granuleuses ou subissent la dégénérescence graisseuse ou vitreuse. Les noyaux se multiplient et envahissent le centre de l'élément musculaire.

Plus en dehors des tubercules, les fibres musculaires sont encore normales et on n'observe qu'une multiplication de leurs noyaux. Ceux-ci se disposent autour de fibres, donnant aux muscles, sur une section transversale, l'aspect d'une glande acineuse (Durante).

Le tubercule musculaire peut se caséifier, se scléroser, ou se ramollir, ou se calcifier, donnant naissance à un abcès tuberculeux.

Le tubercule peut manquer et alors le bacille tuberculeux produit une irritation interstitielle qui se manifeste par une infiltration de petites cellules rondes dans le tissu conjonctif.

L'infiltration peut se terminer par une sclérose diffuse avec disparition des fibres musculaires. Le diagnostic microscopique de cette sclérose est facilité par la présence des petits tubercules. Durante compare cette lésion à la cirrhose tuberculeuse du foie.

Mais cette comparaison avec la cirrhose a été faite avant lui par Gilbert, Cadiot et Roger (1). Ces auteurs ont eu l'occasion d'étudier, chez le cheval, un cas singulier de tuberculose. Celle-ci affectait essentiellement les muscles et la peau. Les muscles altérés présentaient une couleur grisâtre et ils étaient d'une consistance ferme ; ils étaient parcourus par des bandes blanches, nacrées, parallèles à la direction des fibres musculaires, anastomosées entre elles, épaissies par places pour former de petits nodules brillants. L'examen microscopique montrait que les bandes blanches étaient formées par du tissu conjonctif scléreux; en quelques points seulement on trouvait de petites cellules rondes. Çà et là, au milieu des bandes fibreuses, apparaissaient des granulations tuberculeuses, quelques-unes typiques, pauvres en bacilles. Les auteurs considèrent ce cas comme un exemple magnifique de *cirrhose musculaire tuberculeuse*.

MARCHE ET PRONOSTIC. — La marche est lente et devient stationnaire quand le processus aboutit à la caséification ; mais, quand il aboutit à l'abcès, celui-ci finit par s'ouvrir si l'intervention chirurgicale ne l'a pas déjà fait. On a observé des guérisons locales, mais, dans la plupart des cas, l'individu succombe par la généralisation du processus tuberculeux.

MYOSITE SYPHILITIQUE.

HISTORIQUE. — La myosite syphilitique est une des affections musculaires les plus anciennement connues, et déjà, en 1728, Lusitanus (2) lui a consacré un travail assez détaillé que Faloppe, Lagenau (3),

(1) Gilbert, Cadiot et Roger, Sur la cirrhose musculaire tuberculeuse (*Congrès de la tuberculose de Paris de 1893*, p. 464).

(2) A. Lusitanus, Aphrodisiacus sive de Lue venerea. Lugd. Batav., 1728.

(3) Lagenau, Traité pratique des maladies syphilitiques. Paris, 1828.

Boyer (1), Ricord (2), Bouisson (3), Notta (4), Nélaton (5) complétèrent par la suite. Ce fut Ricord qui le premier attira l'attention sur la myosite syphilitique interstitielle, en la considérant comme une forme spéciale. L'étude des lésions anatomiques de ces myosites commence avec Virchow (6); puis sont venus les travaux de Fournier (7) et Mauriac (8) sur la syphilis musculaire. Dans la littérature médicale moderne, on trouve encore d'intéressants travaux sur ce sujet dus à Neumann (9), Bier (10), von Bramann (11), Karewski (12), Köhler (13), Lewin (14), Ostermayer (15), etc.

Les affections syphilitiques des muscles peuvent être observées dans toutes les périodes de la syphilis sous la forme de myalgies, contractures musculaires, gommes, voire même sous celle de véritable myosite diffuse. Ces dernières, comme toutes les myosites, peuvent avoir une évolution aiguë, sous-aiguë ou chronique. Dans ces derniers temps on a même décrit de véritables dermato-myosites syphilitiques [Herrick (16), Lorenz (17)].

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes sont en général ceux des autres myosites. Pourtant certains phénomènes prédominent. C'est ainsi qu'on peut observer un raccourcissement en rapport avec une infiltration inflammatoire, lequel, ainsi que la douleur qui l'accompagne, produisent des troubles moteurs étendus. Il faut surtout remarquer

(1) Ph. Boyer, Traité pratique de la syphilis. Paris, 1836.— Ph. Boyer, Lettres sur la contracture musculaire syphilitique (*Gaz. méd. de Paris*, 1842).

(2) Ricord, Sur la rétraction musculaire syphilitique et son traitement (*Gaz. des hôp.*, 1842).

(3) Bouisson, Mémoire sur les tumeurs syphilitiques des muscles et de leurs annexes (*Gaz. méd. de Paris*, 1846, n° 28).

(4) Notta, Mémoire sur la rétraction musculaire syphilitique (*Arch. gén. de méd.*, 1850, n° 24).

(5) Nélaton, Tumeurs syphilitiques des muscles (*Gaz. des hôp.*, 1851).— Myosite syphilitique (*Gaz. des hôp.*, 1867, n° 11).

(6) Virchow, Ueber die Natur des constitutionellen syphilitischen Affectionen (*Virchow's Archiv*, 1858, vol. XV).

(7) A. Fournier, Des affections du système locomoteur dans la période secondaire (*Union méd.*, 1873, nos 21-49).

(8) Mauriac, Leçons sur les myopathies syphilitiques (*Ann. de dermatologie et de syphiligraphie*, 1876-1878).

(9) J. Neumann, Ueber syphilitische Erkrankung der Muskeln (*Wiener med. Blätter*, 1884, nos 12-13).

(10) Bier, Beitrag zur Kenntniss der Syphilome der äusseren Muskulatur (*Mittheilungen der kirurgischen Klinik zu Kiel*, 1888, p. 159).

(11) Von Bramann, Ueber Gummigeschwülste in Muskeln (*Berlin. klin. Wochenschr.*, 1889, p. 120).

(12) Karewski, Ueber chirurgisch wichtige Syphilome und deren Differentialdiagnose (*Berliner klin. Wochenschr.*, 1889).

(13) Köhler, Muskelsyphilis (*Berliner klin. Wochenschr.*, 1892, p. 162 .

(14) G. Lewin, Ueber Myositis syphilitica diffusa (*Charité-Annalen*, 1891, vol. XVI, p. 753).

(15) Ostermayer, Beitrag zur Kenntniss der syphilitischen Muskelentzündung (Myositis syphilitica) (*Arch. für Dermat und Syphil.*, 1892, vol. II, p. 13).

(16) Herrick, Polymyositis acuta, with report of a case presumable of syphilitic origin (Myositis syphilitica) (*Amer. Journ. of the med. sc.*, 1896, p. 414).

(17) Lorenz, *loc. cit.*

la participation des masséters qui, par leur contracture, empêchent l'ouverture de la bouche et rendent l'alimentation extrêmement difficile. Guyot (1) a publié un cas dans lequel cette contracture a été si violente qu'elle a déterminé la cassure d'une molaire. Un autre muscle fortement intéressé dans la myosite spécifique est celui du sphincter anal, produisant un ténesme très douloureux. Il n'entre pas dans le cadre de notre étude d'insister sur d'autres manifestations syphilitiques, telles que les exanthèmes qui sont parfois concomitants avec la myosite. Dans les formes chroniques, les muscles du mollet participent souvent à la contracture, ce qui détermine des crampes apparaissant souvent pendant la nuit et aussi une difficulté dans la marche.

Dans la dermato-myosite syphilitique, on trouve comme symptôme principal l'œdème des téguments. Cet œdème très dur a été très justement comparé par Duplay à la cire à modeler. La pression avec le doigt ne produit que difficilement le godet, mais, s'il se produit, il persiste pendant longtemps. Il est impossible de faire plisser la peau qui conserve presque toujours la coloration normale.

MARCHE ET PRONOSTIC. — La marche de ces myosites est lente, bien que la plupart des troubles disparaissent relativement vite sous l'influence du traitement antisyphilitique.

Cependant l'infiltration des muscles ne se perd que petit à petit et ce n'est que rarement qu'on a observé la persistance d'une atrophie musculaire [Hulisch (2), Lewin (3)].

Les atrophies sont de nature myogène, car elles ne s'accompagnent pas de la réaction de dégénérescence (Lewin). Le pronostic est bénin.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La lésion la plus fréquente des muscles dans la syphilis, c'est la gomme. Celle-ci se manifeste au commencement sous la forme d'une tuméfaction circonscrite et demi-molle. La gomme peut se résorber sans laisser de traces, ou, au contraire, elle peut se ramollir. Dans ce dernier cas, les cellules rondes des noyaux musculaires proliférées, les fibres striées, en un mot tous les éléments finissent par se transformer en une masse caséeuse. Dans cet état, la gomme peut encore se résorber, mais il reste à sa place un tissu fibreux. La paroi de la gomme, ramollie, résorbée, est composée par du tissu conjonctif infiltré avec de petites cellules rondes. Les fibres musculaires voisines présentent une prolifération de leurs noyaux. Ces gommes ressemblent assez bien à des tubercules, mais elles s'en distinguent par l'absence de cellules géantes et de bacilles tuberculeux.

(1) Guyot, Du resserrement de la mâchoire dû à la syphilis, myosite du masséter, tumeurs gommeuses de la joue (*Bull. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1885, p. 224).

(2) Hulisch, Ueber Myositis fibrosa specifica. Thèse de Berlin, 1891.

(3) G. Lewin, Ueber Myositis syphilitica diffusa sive interstitialis (*Charité-Annalen*, 1891, p. 755).

Les gommes musculaires syphilitiques peuvent se scléroser et donner naissance à un tissu fibreux; elles peuvent également subir une transformation cartilagineuse ou calcaire, voire même une transformation osseuse. En dehors des gommes, la syphilis musculaire peut se manifester sous une forme diffuse, décrite par Ricord (1) sous le nom de *myosite plastique*. Le lieu de prédilection de cette myosite est le sphincter externe de l'anus. Le processus, comme dans toutes les affections syphilitiques, est vasculaire au commencement. La lésion commence par une infiltration périvasculaire avec des cellules rondes; en même temps, on observe une multiplication des noyaux musculaires qui se disposent en chaînes.

Les fibres musculaires perdent leur striation et finissent par se fragmenter et disparaître, laissant à leur place des bandes fibreuses rétractiles.

Quelquefois des gommes s'associent à l'infiltration syphilitique diffuse des muscles, donnant naissance à ce que Ostermayer appelle *forme scléro-gommeuse de la myosite syphilitique*.

Durante admet qu'il existe même dans la myosite diffuse de petites gommes microscopiques, et, si certaines de ces gommes miliaires évoluent, elles deviennent perceptibles à la palpation et subissent la dégénérescence caséeuse; c'est alors que la forme scléro-gommeuse est réalisée.

D'après Durante, cette variété de la myosite syphilitique rentrerait plutôt dans la myosite diffuse dont elle constituerait tout au plus une variété.

Neumann (2), ayant pratiqué la sphinctérotomie dans deux cas, a examiné les fragments excisés et il a trouvé des lésions spécifiques des vaisseaux du périmysium avec prolifération des noyaux de ce dernier ainsi que ceux du sarcolemme. Les fibres musculaires elles-mêmes ne présentaient pas des altérations appréciables.

Herrick (3) a examiné dans son cas un fragment des muscles du mollet et il a trouvé des foyers d'infiltration avec des cellules polynucléaires autour des vaisseaux et parmi les fibres musculaires; ces dernières présentaient, elles aussi, la prolifération des noyaux avec des figures karyokinétiques et de la dégénérescence hyaline.

Dans le cas de Lorenz intitulé *dermato-myosite syphilitique*, Schlesinger, qui a examiné un fragment de muscle, ne trouva pas d'autres modifications en dehors de l'œdème.

TRAITEMENT. — Dans les cas récents, le traitement spécifique amène une guérison complète; mais dans les cas anciens, surtout quand l'infiltration des muscles a été accentuée, il en reste toujours des traces. Parfois, il se produit des récidives.

(1) Ricord, *loc. cit.*
(2) Neumann, *loc. cit.*
(3) Herrick, *loc. cit.*

MYOSITE OSSIFIANTE PROGRESSIVE.

Ainsi que son nom l'indique, cette forme est caractérisée par des formations osseuses dans l'intérieur du muscle. Elle peut être locale et n'intéresser qu'un seul muscle, ou même une portion, enfin elle peut se généraliser et atteindre la musculature entière. Mais il existe certaines différences entre la forme locale et la forme généralisée, et certains auteurs, Lorenz entre autres, les séparent complètement l'une de l'autre. La première est en général de nature traumatique, accidentelle, succédant à une fracture, etc., et a comme point de départ l'os ou le périoste. Considérée ainsi, elle ne mérite pas un chapitre à part dans les maladies des muscles, car elle est plutôt du domaine de la chirurgie tant au point de vue étiologique qu'à celui du traitement qui consiste en l'enlèvement de la néoformation. Il n'en est pas de même pour la myosite ossifiante multiple ou progressive, laquelle, bien que rare, a attiré depuis longtemps l'attention des médecins et a été relativement bien étudiée. Elle a été décrite déjà au XVIII[e] siècle par Freke (1), Copping (2) et Henry (3). Depuis lors, le nombre de ces observations ne s'est pas multiplié d'une manière appréciable. Lorenz, dans son livre de 1898, n'a pu compter que 51 cas, et à partir de cette époque on a publié quelques observations nouvelles, parmi lesquelles celles de Nissim et Weil (4), Rivalta (5) et de Michelsohn (6). La myosite ossifiante apparaît presque toujours pendant les premières années de la vie ou pendant la première enfance, plus rarement après seize ans. Les filles sont moins souvent atteintes que les garçons, la proportion étant à peu près de 1 à 3. L'étiologie est tout à fait obscure. L'hérédité ne semble jouer aucun rôle dans sa production et d'autre part on ne connaît pas de maladies ayant une influence prédisposante à l'ossification des muscles. La syphilis, entre autres, semble rester neutre, bien que, dans le cas de Hawkins (7), il paraisse avoir existé des antécédents spécifiques Dans cet état de la question, les auteurs récents partagent l'avis de Münchmeyer (8) qui admet l'existence d'une anomalie constitutionnelle. Parmi les causes provocatrices, il faut citer en première place les traumatismes qui sont invoqués comme agents déterminants dans

(1) Freke, *Philos. Transact.*, 1740.
(2) Copping, *Philos. Transact.*, 1741.
(3) Henry, *Philos. Transact.*, 1759.
(4) J. Nissim et A. Weil, De la myosite ossifiante progressive (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, vol. XI, 1898).
(5) Rivalta, Sur la myosite ossifiante diffuse (*XI[e] Congrès de la Soc. ital. de méd. int.* Pise, 27-31 oct. 1901).
(6) Michelsohn, Ein Fall von Myositis ossificans progressiva (*Zeitschr. für orthop. Chirurgie*, 1904, vol. XII, p. 424).
(7) Hawkins, *London medical Gaz.*, 1844.
(8) Munchmeyer, Ueber myositis ossificans progressiva (*Zeitschrift für rationelle Medicin*, 1869).

plus de la moitié des cas. Dans les observations d'Abernethy (1), Skinner (2) et Pincus (3), chaque traumatisme était suivi d'une nouvelle poussée de l'ossification. Les traumatismes se produisent fréquemment chez ces malades par suite de la maladresse de ceux-ci et qui le plus souvent est la cause de leur chute ou des coups qu'ils se donnent. Cette prédisposition à l'ossification est si marquée que chaque traumatisme détermine chez ces malades de nouveaux foyers, et dans les cas de Boks (4) la simple palpation était suffisante pour en provoquer. Malgré le rôle indiscutable du traumatisme, nous estimons que l'opinion de Pincus relative à l'intervention de ce facteur est exagérée, même dans le cas de l'apparition de la myosite ossifiante congénitale. Cet auteur admet, en effet, que cette forme est due au traumatisme subi par l'enfant *intra partum*. Le traumatisme, plus fréquent chez les garçons, expliquerait pourquoi ceux-ci sont plus souvent atteints de ce trouble que les filles. Les cas de Linsmayer (5), Virchow (6), Fürstner, Weil (7), etc., dans lesquels le traumatisme n'existe pas parmi les antécédents, ne sont pas non plus favorables à l'opinion qui attribue à ce facteur un rôle prépondérant.

La théorie d'une prédisposition congénitale nous semble plus probable. La symétrie des lésions et l'existence dans beaucoup de cas d'une difformité spéciale consistant en une microdactylie du pouce et du gros orteil donnent également un appui à cette manière de voir. Cette difformité, décrite pour la première fois par Gerber (8), a été retrouvée depuis dans 20 cas sur 32 publiés d'après la statistique de Lorenz, soit donc dans 62 p. 100. Dans l'observation de Rivalta (9), publiée ensuite et dans laquelle il s'agit d'une jeune fille de seize ans, on trouve également notée la microdactylie des pouces. La fréquence de cette particularité a déterminé les auteurs à la considérer non pas comme une complication, mais comme un symptôme d'une grande importance. En ce qui concerne la nature de l'affection, les auteurs ne sont pas d'accord. Certains partagent l'opinion émise depuis quarante années déjà par Münchmeyer (10) qui soutient que le point de départ serait le tissu interstitiel des muscles atteint d'une

(1) Abernethy, *Surgical Lectures*, 1830.

(2) Skinner, *Med. Times and Gaz.*, 1861.

(3) Pincus, Dei sogenannte Myositis ossificans progressiva, eine Folge von Geburtsläsion (*Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie*, 1895, vol. XXXI).

(4) Boks, Beitrag zur Myositis ossificans progressiva (*Berl. klin. Wochenschrift*, 1897, nos 41-43).

(5) Linsmayer, Ein Fall von Myositis ossificans progressiva (*Wiener klin. Wochenschrift*, 1894, p. 11).

(6) Virchow, Ueber Myositis ossificans progressiva (*Berliner klin. Wochenschr.*, 1894, p. 727).

(7) Weil, Un cas de myosite ossifiante progressive (*Sem. méd.*, 1896, p. 210).

(8) Gerber, Ueber Myositis ossificans progressiva. Thèse de Würzburg, 1875.

(9) Rivalta, *loc. cit.*

(10) Munchmeyer, *loc. cit.*

inflammation. Il s'agirait, par conséquent, d'une véritable myosite. Mais d'autres auteurs, à la suite des résultats obtenus par Mays (1) à l'autopsie des cas de Florschütz (2), Gerber et Münchmeyer, ne partagent pas cette façon de voir. En effet, à la suite de ces examens, Mays arrive à la conclusion que le processus ossifiant ne part pas du tissu interstitiel intramusculaire, mais du tissu conjonctif lâche qui existe entre les muscles, ainsi que des tendons et des aponévroses et du système osseux lui-même. Ces résultats ont eu pour effet de faire des adeptes à l'ancienne opinion de Virchow pour lequel il s'agissait là d'une espèce d'ostéomes. Haltenhoff (3), Partsch (4), Kümmel (5) et Helferich (6) partagent cette manière de voir. Le dernier auteur cependant est revenu sur son opinion, et en 1887, au Congrès de chirurgie, il démontre que le processus ossifiant n'a pas les os comme point de départ, mais qu'au commencement il consiste dans l'inflammation du tissu interstitiel des aponévroses et des tendons, inflammation qui conduirait à l'ossification. Lorenz soutient l'origine myogène et explique la divergence des opinions par la différence entre l'époque où les muscles furent examinés par le clinicien et l'anatomo-pathologiste. Pour le clinicien qui sent sous ses doigts le développement d'une tuméfaction osseuse au milieu d'un muscle, l'origine musculaire est indubitable, tandis que l'anatomo-pathologiste n'a plus la même image. Le processus a envahi les tendons, des adhérences avec les os se sont établies, de sorte que l'observateur a l'impression que les derniers sont le point de départ.

L'examen anatomo-pathologique de certains cas plus récents confirme cette manière de voir, et à ce point de vue nous citerons les données histologiques de Fürstner et Lexer (7), ainsi que l'examen anatomique de von Zœge-Manteuffel (8). Ce dernier auteur a présenté au Congrès de chirurgie de 1896 le squelette d'un cas de myosite ossifiante dans lequel les formations osseuses correspondaient parfaitement à la forme des muscles et étaient presque partout indé-

(1) Mays, Ueber die sogenannte Myositis ossificans progressiva (*Virchow's Archiv*, 1878, vol. LXXIV).

(2) Florschutz, Ein Fall von Myositis ossificans progressiva (*Allgemeine medicinische Centralzeitung*, 1873).

(3) Haltenhoff, De l'ossification progressive des muscles (*Arch. gén. de méd.*, 1869, t. II, p. 567).

(4) Partsch, Ueber einen Fall von Myositis ossificans progressiva (*Breslauer ärtzliche Zeitschrift*, 1882, p. 66).

(5) Kummell, Zur Myositis ossificans progressiva (*Arch. für klin. Chir.*, 1883, vol. XXIX, p. 615).

(6) Helferich, Ein Fall von sogenannter Myositis ossificans progressiva (*Aerztliches Intelligenzblatt*, 1879, vol. XXVI, p. 485). — Vorstellung eines Kranken mit allgemeiner Myositis ossificans (*Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Chir.*, 1887).

(7) E. Lexer, Das Studium der bindegewebigen Induration bei Myositis progressiva ossificans (*Archiv für klin. Chir.*, 1895, vol. I, p. 1).

(8) Von Zœge-Manteuffel, Demonstration eines Skelettes mit Myositis ossificans (*Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie*, 1896).

pendantes du squelette. Il est plus difficile de répondre à la question si le processus doit être considéré comme une inflammation chronique ou bien comme une formation néoplasique. Bien qu'il soit impossible d'établir une limite entre ces deux processus, les auteurs plus récents, tels que Boks(1), Lorenz, tendent à admettre que la myosite ossifiante est le résultat d'un processus inflammatoire.

SYMPTOMATOLOGIE. — La myosite ossifiante progressive débute d'habitude, comme toutes les myosites, par des symptômes d'inflammation musculaire avec un peu de fièvre, des douleurs variables, de l'œdème autour du point enflammé, sans que les téguments présentent rien d'anormal. Dans tous les cas, il se forme au milieu du muscle une tuméfaction ayant une consistance assez forte. Après quelques jours, tous les symptômes disparaissent et il ne persiste plus qu'une dureté du muscle à la place occupée par la tuméfaction. Dans ce stade, la maladie peut rester stationnaire pendant des mois et même des années, parfois avec quelques récidives aiguës avant d'arriver à l'ossification de la région. La maladie se prolonge en général par la propagation du processus à d'autres muscles, évoluant de la même manière dans chacun d'eux. Habituellement la propagation a lieu à la suite d'un traumatisme. Tous les points enflammés n'aboutissent pas à l'ossification; certains restent dans le stade de la tuméfaction, mais l'inflammation se résorbe rarement et parfois elle conduit à l'atrophie du muscle. Les régions ossifiées ont au commencement les dimensions d'un petit pois ou d'un haricot, et en général ils sont multiples. Ces petites tumeurs augmentent, confluent et forment des masses osseuses, irrégulières et noueuses. Ces masses sont presque toujours douloureuses à la pression et parfois spontanément, surtout pendant la nuit. Plus tard, plusieurs de ces masses se réunissent entre elles ainsi qu'avec le squelette; elles produisent des troubles dans les mouvements et incommodent beaucoup les malades.

Le siège de prédilection du processus ossifiant est la musculature de la nuque et du dos qui est souvent le point de départ de la maladie. Dans 38 cas où la région de début de l'affection a été bien notée, on le trouve 21 fois dans les muscles du dos et de la nuque, 7 fois dans ceux des épaules, 8 fois dans les muscles du cou, ensuite 2 fois dans les masséters, 2 fois encore dans les muscles du bras, et enfin 2 fois dans ceux des membres inférieurs. Même dans ces rares cas où la maladie n'a pas commencé par les muscles du dos ou de la nuque, ceux-ci sont intéressés au cours de la maladie. Cette localisation détermine chez ces malades une rigidité constante de la colonne vertébrale fixée souvent en des attitudes vicieuses. Par suite de la participation des muscles de la nuque, la tête est souvent fléchie, parfois dans une position oblique. Quand le processus inté-

(1) Boks, *loc. cit.*

resse les muscles des épaules, les omoplates deviennent fixes et les bras ne peuvent plus être levés au-dessus de la tête. La rigidité de la colonne vertébrale fait que ces malades maintiennent avec difficulté leur équilibre et qu'ils tombent souvent. Ces chutes sont des plus dangereuses, car le traumatisme favorise la propagation de la maladie.

L'ossification fait parfois de tels progrès qu'elle dépasse le volume du muscle atteint et lui donne des formes curieuses. Dans un cas de Nicoladoni (1), les muscles sacro-spinaux étaient complètement ossifiés et formaient une série de proéminences de chaque côté de la colonne vertébrale. Brennsohn (2) compare cette particularité à une carte géographique représentant des régions montagneuses. Après l'ossification des muscles de la nuque et de la colonne vertébrale, les muscles des membres sont atteints à leur tour ; ce sont en général ceux des membres supérieurs qui le sont les premiers et la marche est centrifuge.

Le processus ossifiant étant précédé de la rétraction cicatricielle des muscles, on comprend que l'ossification fixe les membres en des attitudes vicieuses.

Les muscles du thorax sont parfois pris dans leur ensemble ; il en était ainsi dans les cas de Willet (3) et Wilkinson (4) chez lesquels le thorax était transformé en une cuirasse osseuse immobile. Il est facile de comprendre que, dans ces circonstances, la respiration ne puisse s'accomplir qu'imparfaitement. La participation des muscles temporaux et des masséters à l'ossification est tout aussi pénible, car elle peut conduire à une immobilité complète de la bouche. C'est ainsi que Kelburne King (5) a décrit le cas d'un malheureux enfant atteint de myosite ossifiante congénitale qui mourut d'inanition parce que l'ossification des masséters l'avait mis dans l'impossibilité de sucer. Testelin et Danbressi (6), Minkiewitsch (7), Pincus (8), etc., décrivent des cas dans lesquels l'alimentation devait se faire par un petit espace laissé libre par l'absence de quelques dents, et Münchmeyer (9) et Helferich (10) ont été forcés de détruire quelques dents pour ménager

(1) Nicoladoni, Ueber Myositis ossificans progressiva (*Wiener medicinische Blätter*, 1878, nos 20-21).

(2) Brennsohn, Zur Casuistik der Myositis ossificans multiplex progressiva (*Berlin. klin. Wochenschrift*, 1892, p. 1163).

(3) Willet, *St Bartholomeus Hospital Surgical Reports*, 1886.

(4) Wilkinson, Conversion of the larges muscles of the trunk (*London med. Gaz.*, 1846).

(5) Kelburne King, *Monthly Journal*, 1854.

(6) Testelin et Danbressi, Rhumatisme terminé par l'ossification (*Gazette médicale de Paris*, 1839).

(7) Minkiewitsch, Fall einer aussergewöhnlich entwikelten Verknöcherung bei einer Frau (*Virchow's Archiv*, 1867, vol. XLI).

(8) Pincus, *loc. cit.*

(9) Munchmeyer, *loc. cit.*

(10) Helferich, *loc. cit.*

dans la bouche un passage aux aliments. Dans le cas de Linsmayer (1) et de Virchow (2), le malade s'est cassé quelques dents lui-même à l'aide de ciseaux pour réussir à se nourrir.

Les muscles de la mimique restent ordinairement indemnes et il en est de même pour la musculature des yeux, de la langue, du pharynx, du larynx, pour le diaphragme, le cœur, les muscles du périnée, de l'appareil génital, ainsi que pour les sphincters. Les muscles de l'abdomen n'ont été pris que dans deux cas (Brennsohn et Helferich). Les muscles avoisinant les tumeurs osseuses ne restent pas intacts, mais ils subissent souvent une transformation fibreuse. D'autres fois, ils s'atrophient. L'excitabilité électrique est diminuée, ce qui s'explique suffisamment quand on pense à la gravité des lésions. Pintér (3) est le seul auteur qui soutienne avoir trouvé dans son cas la réaction de dégénérescence.

Ainsi que nous l'avons déjà dit, on décrit aujourd'hui comme un symptôme de la myosite ossifiante la myoso-dactylie. Cette déformation consiste généralement en un arrêt de développement du gros orteil et une attitude en vallus-valgus, le pouce étant couvert par le second orteil. Presque tous les auteurs ont expliqué cette microdactylie par l'absence de la première phalange, mais Fürster et von Zœge-Manteuffel ont montré que cette explication ne convient pas toujours et qu'il peut exister une synostose des phalanges. En outre de cette difformité qui existe habituellement, on constate souvent aussi une ankylose avec raccourcissement du pouce. Dans le cas de Fürster, on trouve noté un arrêt de croissance du pouce et des petits doigts aux deux mains.

Gerber (4), Partsch (5), Pintér et Braun (6) attirent l'attention sur un arrêt de développement du maxillaire inférieur. Les organes internes sont indemnes. L'urine ne contient pas d'éléments pathologiques, mais on trouve une diminution des phosphates et du calcium.

MARCHE ET PRONOSTIC. — Ainsi qu'il ressort de la description clinique, la marche de la maladie est lente, mais progressive et passe par étapes d'un groupe musculaire à un autre. Quelques causes accidentelles, les traumatismes par exemple, accélèrent la succession de ces étapes. On a noté des pauses qui ont pu durer même des années. C'est ainsi que Münchmeyer, Helferich, Weil ont observé des périodes stationnaires de six à dix ans. Kohts (7) rapporte une

(1) Linsmayer, *loc. cit.*

(2) Virchow, *loc. cit.*

(3) Pintér, Beitrag zur Casuistik der Myositis ossificans progressiva (*Zeitschrift für klin. Medizin*, 1884).

(4) Gerber, *loc. cit.*

(5) Partsch, *loc. cit.*

(6) H. Braun, Ueber myogene Kieferklemme (*Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, 1898, p. 187).

(7) Kohts, Ein Fall von Myositis ossificans progressiva (*Archiv für Kinderheilkunde*, 1884, p. 326).

observation dans laquelle il signale après vingt-trois ans des foyers nouveaux avec des manifestations très aiguës.

Les tumeurs osseuses une fois formées restent sans modifications. La maladie se prolonge pendant longtemps et de nouvelles poussées paraissent de temps en temps jusqu'à ce qu'une maladie intercurrente vienne mettre fin aux souffrances du patient. En effet, cette maladie, bien qu'exempte en général de douleurs par elle-même, devient, avec le temps, pénible par la gêne de plus en plus grande qu'elle apporte aux mouvements. Les maladies intercurrentes les plus à craindre sont, comme dans presque toutes les maladies musculaires, celles du poumon, car, ainsi que nous l'avons dit, le thorax s'immobilise, ses muscles étant parmi les premiers atteints, et la respiration devient insuffisante de ce fait.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les altérations qu'on a trouvées varient suivant la période de la maladie. Au commencement, on observe une infiltration abondante du tissu inter- et intramusculaire. A cette infiltration s'ajoute plus tard une prolifération du tissu conjonctif, aponévrotique et tendineux. C'est le stade de la *myosite fibreuse*. Plus intéressant est le stade ultime, celui de l'ossification.

Les cas examinés ne sont pas nombreux et le plus souvent ils se réduisent à une simple excision d'un fragment musculaire, faite pendant la vie du malade.

Les examens anatomo-pathologiques faits par Testelin et Danbressi (1), Hamilton (2), Wilkinson (3), Minkiewitsch (4), Hawkins (5), Florschütz (6), Gerber (7), Münchmeyer (8), Mays (9) montrent qu'il s'agit de néoplasies osseuses existant à l'intérieur du muscle, ou se présentant comme des exostoses, ou enfin comme des ponts unissant les tumeurs intramusculaires avec le squelette.

Le squelette de Brechet, du musée Dupuytren, montre ces différentes formations osseuses.

Ces formations ne se distinguent pas dans une période de leur

(1) Testelin et Danbressi, Rhumatisme terminé par l'ossification (*Gazette médicale*, 1839, p. 170).

(2) Hamilton, *Proceedings of the Pathol. Soc. of Dublin. Dublin Journal of med. sc.*, 1872, t. LIV, p. 508.

(3) Wilkinson, Conversion of the larges muscles of the trunk (*London med. Gaz.*, 1846, p. 993).

(4) Minkiewitsch, Fall einer aussergewöhnlich entwickelten Verknöcherung bei einer Frau (*Virchow's Arch.*, 1867, t. XLI, p. 413, et 1874, t. LXI, p. 524)

(5) Hawkins, *London med. Gaz.*, 1844, t. XXXIV.

(6) Florschutz, Ein Fall von Myositis ossificans progressiva (*Allgemeine medicinische Centralzeitung*, 1873, p. 1173).

(7) Gerber, Ueber Myositis ossificans progressiva. Thèse de Würzburg, 1875.

(8) Munchmeyer, Ueber Myositis ossificans progressiva (*Zeitschr. für rationelle Medicin*, 1869, t. XXXIV, p. 1869).

(9) Mays, Ueber die sogenannte Myositis ossificans progressiva (*Virchow's Archiv*, 1878, t. LXXIV, p. 145).

évolution des os normaux, étant formées par une zone compacte et une autre spongieuse avec des canalicules et des corpuscules osseux et ayant même des trous nourriciers typiques.

TRAITEMENT. — Les différents résolutifs essayés pour empêcher l'immobilisation des régions enflammées ou pour arrêter l'ossification sont restés sans résultats. Gibney (1) est intervenu par l'opération chirurgicale et a enlevé les formations osseuses qui empêchaient le mouvement, mais le résultat a été peu encourageant, car la tendance à l'ossification est tellement grande que ce processus a envahi la cicatrice et aggravé davantage la situation. Cependant, Braune et von Friedländer (2) ont obtenu quelques résultats favorables pour la mastication, l'un en désinsérant les masséters, l'autre en enlevant complètement les temporaux. Étant donné cet état de choses, les chirurgiens restent très réservés et ils considèrent toute intervention de leur part comme contre-indiquée, sauf dans les cas où elle devient une nécessité vitale, comme par exemple dans ceux déjà mentionnés, et lorsque les malades étaient dans l'impossibilité de se nourrir.

MYOSITE SUPPURÉE.

Bien qu'il soit impossible de tracer des limites précises entre les formes suppurées et celles non suppurées de la myosite, nous estimons qu'il faut maintenir cette subdivision, car le tableau clinique présente des aspects différents dans les cas où l'affection musculaire amène ou non la formation des abcès.

Dans un travail sur les myosites primitives, Kader (3) n'est pas partisan de cette subdivision parce que, dans tous les cas de myosite, il existe une infection microbienne. Il explique l'absence de suppuration par les propriétés bactéricides du suc musculaire.

Nous n'entrerons pas plus avant dans la discussion de ces formes, car elles se trouvent mieux à leur place dans les traités de pathologie chirurgicale ; cependant nous rapporterons brièvement les données les plus importantes sur les myosites suppurées.

Les traumatismes suivis d'infection, ainsi que cela arrive d'habitude quand il s'agit de plaies musculaires ouvertes, donnent lieu aux myosites suppurées. Mais il arrive rarement que le processus suppuratif intéresse une portion étendue du muscle.

Dans la plupart des cas, il se cantonne au point traumatisé. Il

(1) Gibney, A case of Myositis ossificans with multiple exostoses (*Boston med. and surg. Journal*, 1894, vol. I, p. 43).

(2) Von Friedländer, Beitrag zur Kenntniss der myogenen Kieferklemme (*Wiener klin. Wochenschr.*, 1898, p. 461).

(3) Kader, Klinische Beiträge zur Ætiologie und Pathologie der sogenannten primären Muskelentzündungen (*Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie*, 1897, p. 617).

arrive aussi fréquemment que le traumatisme soit suivi d'une myosite suppurée, bien qu'il n'ait pas donné lieu à une plaie ouverte. On voit ainsi des ruptures musculaires sous-cutanées aboutir à la suppuration du muscle.

Dionis des Carrières (1), Després (2), Poncet (3), Parker (4), etc., ont publié des cas de cette nature. Un fait intéressant de ce genre a été publié en 1884 par Gilbert (5). Dans ce cas, c'est le surmenage qui a déterminé l'apparition d'une myosite suppurée aiguë du muscle deltoïde.

Mais il est certain que dans tous ces cas la cause immédiate de la suppuration reste toujours l'infection microbienne. Les micro-organismes peuvent envahir les muscles par des voies diverses ou bien ils peuvent se trouver déjà dans son intérieur avant le traumatisme qui, dans cette dernière éventualité, ne fait que créer un *locus minoris resistentiæ*.

Lorenz (6) rapporte le cas d'un ouvrier qui, glissant pendant le travail, a présenté des douleurs dans un mollet suivies d'un phlegmon de cette région. Le malade est mort neuf jours après par septicémie streptococcique généralisée. Les cultures ont montré la présence de ces microbes, mais il a été impossible de préciser leur porte d'entrée dans l'organisme.

On s'explique plus facilement les suppurations consécutives aux ruptures musculaires post-traumatiques chez des individus présentant des furoncles, des amygdalites suppurées ou d'autres infections ainsi que les myosites suppurées sans traumatismes préalables, mais chez des individus porteurs de lésions musculaires dégénératives par le fait d'une autre infection, la fièvre typhoïde par exemple.

Hayem (7), Guéniot (8), von Krafft-Ebing (9), Labuze (10), etc., ont publié de pareilles observations.

Un fait intéressant à ce point de vue est celui de Reclus, rapporté

(1) Dionis des Carrières, De la myosite. Thèse de Paris, 1851.

(2) Després, Des tumeurs des muscles. Thèse d'agrégation, 1866.

(3) Poncet, Observations de suppuration musculaire (*Gaz. des hôp.*, 1873, p. 411).

(4) Parker, Acute Myositis simulating acute Necrosis (*Brit. med. Journal*, 1887, p. 178).

(5) Gilbert, Deltoïdite aiguë suppurée par surmenage (*Arch. gén. de méd.*, 1884, p. 735).

(6) Lorenz, Die Muskelerkrankungen. Wien, 1898, p. 132.

(7) Hayem, Article *Muscle* du Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales. Paris, 1876.

(8) Guéniot, Hématome des muscles droits de l'abdomen chez un convalescent de fièvre typhoïde (*Gaz. des hôp.*, 1871, n° 76).

(9) Von Krafft-Ebing, Ueber Muskelvereiterung bei Typhus abdominalis in Folge degenerativer Vorgänge im Muskelgewebe (*Deutsches Archiv für klin. Medicin*, 1871, p. 613).

(10) Labuze, Des abcès développés dans la gaine du muscle grand droit antérieur de l'abdomen. Thèse de Paris, 1871.

par Brunon (1), et dans lequel il s'agit d'un hématome du droit abdominal apparu à la suite des quintes de toux dans le cours d'une bronchite et suppuré à la suite de l'apparition d'un érysipèle facial. Ces faits montrent que les microorganismes circulant dans le sang déterminent des suppurations, surtout quand ils trouvent un terrain favorable comme celui préparé par le traumatisme.

L'examen histologique montre une modification profonde de la structure du muscle qui présente divers degrés de dégénérescence, ainsi que de la nécrose sur une étendue plus ou moins grande. Dans le voisinage immédiat du foyer purulent, la désagrégation musculaire est complète.

SYMPTOMATOLOGIE. — En général, la suppuration n'apparaît que quelques jours après le traumatisme musculaire et s'accompagne de phénomènes indiquant l'infection, tels que le frisson et la fièvre. La douleur de la région traumatisée devient plus intense. La région augmente de volume et devient fluctuante. Les téguments de cet endroit deviennent rouges et l'incision laisse s'écouler du pus sanguinolent et parfois des caillots sanguins.

MARCHE ET PRONOSTIC. — La *marche* des ruptures musculaires suivies de suppuration est plus longue et le *pronostic* plus grave, car, outre le fait que le processus suppuratif est suivi souvent de cicatrices disgracieuses et pouvant même empêcher le jeu de certains groupes musculaires, il ne faut pas oublier la possibilité d'une terminaison mortelle, comme dans le cas de Lorenz cité plus haut.

MYOSITES SUPPURÉES SECONDAIRES.

Nous décrirons sous ce titre les suppurations musculaires provoquées par le voisinage d'une suppuration siégeant dans un autre organe ou tissu, les plus fréquentes étant celles consécutives aux phlegmons du tissu cellulaire sous-cutané.

Pour Lorenz, ce sont surtout les phlegmons consécutifs à l'érysipèle qui déterminent le plus fréquemment la formation des myosites suppurées. La suppuration musculaire ayant lieu dans les cas de phlegmon grave, sa symptomatologie est pour ainsi dire cachée par celle de l'état primitif et le plus souvent on ne peut que supposer l'envahissement du muscle, que l'incision nous montre participant à la suppuration.

Le pronostic est plus grave non seulement par l'extension plus grande du processus infectieux et par l'imminence de la septicémie,

(1) Brunon, Contributions à l'étude de la myosite infectieuse primitive. Thèse de Paris, 1887. — Brunon, Réflexions à propos d'un nouveau cas de myosite infectieuse aiguë (*La Normandie médicale*, 1889, p. 1). — Brunon, Quelques recherches sur la nature microbienne et la pathogénie de la myosite infectieuse primitive (*La Normandie médicale*, 1891, p. 293).

mais aussi par la destruction musculaire amenant des troubles importants de la motilité.

Le tableau histologique d'un pareil muscle est variable suivant que l'examen porte sur la portion suppurée ou seulement dans son voisinage. Dans le premier cas, la nécrose est intense et c'est à peine si l'on peut reconnaître les traces de la structure musculaire. Dans le voisinage du foyer, on remarque une riche infiltration de leucocytes mononucléaires, accumulés surtout autour des vaisseaux. En outre, on voit par-ci par-là des traînées de polynucléaires, des amas de microorganismes, ainsi qu'une prolifération du tissu conjonctif interstitiel. On observe encore l'atrophie des fibres musculaires et la prolifération de leurs noyaux.

En dehors des myosites suppurées consécutives aux phlegmons, on a vu ces mêmes myosites succéder aux lésions inflammatoires des os, des articulations, des glandes ou d'autres organes. Les formes aiguë, sous-aiguë ou chronique de la myosite dépendent du processus inflammatoire qui les a engendrées.

Les deux dernières formes se rencontrent surtout dans la tuberculose musculaire secondaire.

MYOSITE SUPPURÉE MÉTASTATIQUE.

Cette variété de myosite se rencontre dans les processus pyohémiques et septiques, le plus souvent dans la fièvre puerpérale. Elle est connue depuis longtemps sous la dénomination de rhumatisme puerpéral. C'est Cruveilhier qui l'a décrite pour la première fois comme une inflammation musculaire.

D'ailleurs, presque toutes les maladies infectieuses et septiques peuvent donner lieu à des foyers de suppuration dans les muscles, foyers dus habituellement aux mêmes microorganismes que ceux qui ont engendré la maladie initiale.

En général, les symptômes des myosites suppurées métastatiques passent au second plan, car ce sont les symptômes généraux de la maladie primitive qui s'imposent à l'attention du médecin, et c'est seulement dans des cas rares que cette dernière est attirée sur le processus myositique par la généralisation de celui-ci.

Les manifestations myositiques apparaissent après un certain temps de l'infection septique. On remarque alors des tuméfactions des muscles, se présentant d'habitude sous la forme de petits foyers ayant les dimensions d'une noisette et accompagnées de douleurs spontanées, ainsi que de la rougeur des téguments qui les recouvrent et d'un œdème du tissu conjonctif. La tumeur musculaire est d'abord dure, fusiforme dans la direction des fibres et se perd insensiblement dans le tissu normal.

Mais petit à petit ces tuméfactions augmentent et peuvent acquérir les dimensions d'un œuf de poule ; elles deviennent fluctuantes et donnent lieu aux abcès musculaires.

La marche de ces myosites dépend de la virulence de l'agent pathogène ayant provoqué l'infection primitive. Quand cette virulence est excessive, la mort peut survenir avant que les foyers métastatiques aient pu aboutir à la suppuration, de sorte que le tableau clinique rappelle celui d'une dermato-myosite. On trouve un exemple de ce genre parmi les cas publiés par Fränkel.

Si, par contre, la virulence est peu marquée, les phénomènes inflammatoires le sont peu également ; les foyers métastatiques se résorbent après quelques jours et ne laissent qu'une petite quantité de pus encapsulé et un peu d'infiltration musculaire au même niveau.

Ces petits foyers ne comportent en général aucun danger et finissent par disparaître en même temps que les phénomènes généraux.

Les altérations musculaires sont-elles aussi en rapport avec la virulence des microorganismes et la durée du processus inflammatoire et suppuratif ? Dans les cas suraigus, dus en général au streptocoque, on observe presque exclusivement la nécrose du muscle. Quand la durée est plus longue, on observe la purulence aux limites du foyer nécrotique.

Le caractère essentiel qui semble distinguer le foyer suppuratif métastatique, surtout de celui phlegmoneux, est la faible réaction des tissus environnants, ce qui le rapproche des soi-disant abcès froids. Au microscope, on remarque une infiltration constituée par des leucocytes mononucléaires et plus rarement polynucléaires, ainsi que par des cellules conjonctives proliférées. Cette infiltration écarte les fibres musculaires les unes des autres et ces dernières aboutissent à l'atrophie après avoir passé par une phase de prolifération nucléaire.

La périphérie du foyer nécrotique ne présente pas une infiltration marquée, mais se continue presque sans démarcation avec la structure normale du muscle.

MYOSITE INFECTIEUSE.

Hayem (1) et après lui d'autres auteurs [Nicaise (2), Brunon (3), etc.] ont décrit un groupe d'inflammations musculaires, lequel, d'après les recherches plus récentes, serait dans une étroite connexion avec celui des myosites métastatiques. D'autres auteurs ont proposé

(1) Hayem, *loc. cit.*
(2) Nicaise, De la myosite infectieuse (*Revue mens. de méd. et de chir.*, 1877, p. 51).
(3) Brunon, *loc. cit.*

le nom de myosite suppurée suraiguë ou *myosite suppurée diffuse* [Foucault (1), Nicaise, Guyot (2), Dalché (3), etc.].

Aujourd'hui, on comprend sous le nom de myosites infectieuses ces formes de suppurations musculaires qui ont l'allure d'une maladie infectieuse et qui se cantonnent exclusivement aux muscles conduisant aux suppurations musculaires multiples. Ce groupe comprend donc les cas graves, se terminant, en quelques jours, par la mort.

Les formes pures de myosites infectieuses étaient considérées comme très rares. Brunon, en 1887, n'a pu recueillir que 23 cas et, parmi ces derniers, c'est à peine si 11 d'entre eux pouvaient être considérés comme typiques.

En 1898, Lorenz donne une statistique de 18 cas connus. A ceux-ci on pourrait ajouter 2 cas d'Abram (4), 2 de Bokai et 1 de Jansen. En 1901, Honsell (5) publie 9 cas qu'il a observés pendant le court intervalle de trois ans dans la clinique de Bruns. Comme on le voit, les cas de cette nature ne sont pas très rares, ils ont probablement été méconnus ou autrement étiquetés. En effet, depuis que la myosite infectieuse est mieux connue, le nombre d'observations publiées s'est multiplié considérablement. Ainsi Miyake (6) publie 33 cas de véritable myosite primitive aiguë purulente qu'il a observés dans l'espace de vingt et un mois; mais en Europe ces cas ne semblent pas être fréquents.

Pieszczek (7) a publié en 1907, dans sa thèse inaugurale, 3 cas de myosite aiguë purulente hématogène, comme il l'intitule, observés dans la clinique chirurgicale de Garré et de Lexer (de Kœnigsberg). Dans ces 3 cas, le diagnostic proposé avant l'intervention a été ostéomyélite.

L'étiologie de ces myosites, jadis obscure et attribuée au froid ou au traumatisme, est élucidée aujourd'hui grâce aux progrès de la bactériologie.

La nature microbienne de la myosite infectieuse primitive a été démontrée pour la première fois par Scriba (8) et par Brunon.

Scriba a trouvé comme agent pathogène le staphylocoque pyogène doré et Brunon le streptocoque pyogène doré. Fränkel (9),

(1) Foucault, Myosite suppurée suraiguë (*Bull. de la Soc. anat.*, 1869, p. 506).

(2) Guyot, Myosite suppurée suraiguë (*Union médicale*, 1883, p. 912).

(3) Dalché, *Gaz. méd. de Paris*, 1884, p. 77.

(4) John Hill Abram, Inflamation of the muscles with special reference to tow cases of infective myositis (*The Lancet*, 1901, t. II, p. 1341).

(5) Honsell, Die idiopatische primäre Myositis (*Bruns Beitr.*, 1901, t. XXXI).

(6) Miyake, Beiträge zu Kenntniss der sogenannten Myositis infectiosa (*Grenzgebieten der Med. u. Chir.*, 1904, t. XIII, n° 2).

(7) F. Pieszczek, Ueber primäre hematogene acute Myositis purulenta mit Berücksichtigung der secundären Myositiden. Thèse de Königsberg, 1907.

(8) Scriba, Beitrag zur Ætiologie der Myositis acuta (*Deutsche Zeitschr. für Chir.*, 1885, p. 497).

(9) Fränkel, Ueber eigenartig verlaufene septicopyämische Erkrankungen (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1894, p. 194, 227 et 245).

Neumann (1) et Lorenz ont trouvé des streptocoques ; Boulloche (2) et Zamfiresco (3) des pneumocoques ; Zahradnicky un mélange de bacilles typhiques, de staphylocoques dorés et de streptocoques ; Sato des staphylocoques, des streptocoques et des diplocoques ; Honsell, dans 9 cas, des cultures pures de staphylocoques dorés ; Ito et Sinnaka (4), dans 12 cas, 10 fois le staphylocoque doré et 2 fois le staphylocoque blanc ; Miyake, dans 30 cas, 27 fois le staphylocoque doré, 2 fois les staphylocoques doré et blanc, 1 fois des streptocoques. Donc l'agent habituel est le staphylocoque doré. D'ailleurs, le pus est caractéristique d'une infection staphylococcique ; il est épais, vert jaune ou gris jaune.

Le point de départ de l'infection peut être une plaie banale, un furoncle, un panaris et même une pustule d'acné. La voie suivie par l'agent pathogène est la voie sanguine. Déjà Scriba avait admis l'origine hématogène de cette forme de myosite et non la voie lymphatique. Miyake a apporté la preuve bactériologique en cultivant chez l'un de ses malades le staphylocoque doré dans le sang.

Pour expliquer pourquoi ce sont justement les muscles qui sont envahis par l'agent infectieux, on pourrait admettre un moment de moindre résistance du système musculaire, qui serait dû à la fatigue, au froid et à d'autres traumatismes.

Cette forme de myosite est une maladie grave dans laquelle l'inflammation musculaire constitue le symptôme prédominant. La maladie apparaît avec la fièvre accompagnée souvent par des frissons et transpirations.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le premier symptôme est la douleur, expliquée bientôt par l'inflammation des muscles de la région douloureuse. Les muscles deviennent durs, ils augmentent considérablement de volume, ils sont chauds, et très douloureux à la pression.

Les mouvements actifs et passifs sont limités et douloureux. Dans la plupart des cas, la tuméfaction se limite au muscle, dont elle prend la forme. Elle peut se déplacer. Scriba considère ce symptôme comme important au point de vue du diagnostic différentiel. En effet, les cas de pareille myosite où la tuméfaction musculaire est difficile à délimiter des tissus environnants sont rares. Les téguments correspondant au muscle atteint sont en général rouges et œdématisés. Après quelques jours, la tumeur musculaire commence à se ramollir, devient fluctuante et l'incision donne issue au pus.

(1) Neumann, Ein höchst eigenthümlicher Fall von Polymyositis subacuta suppurativa (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1895, p. 385).

(2) Boulloche, Note sur un cas de myosite déterminée par les pneumocoques. Cité d'après Pieszczek.

(3) Zamfiresco, Câteva localizatiuni rare ale pneumococului (*Revista stiintelor medicale*, 1906, n° 1, p. 30).

(4) Ito et Sinnaka, Zur Kenntniss der Myositis infectiosa in Japan (*Deutsche Zeitschr. f. Chir.*, t. LXIX).

Brunon distingue trois formes en ce qui concerne la marche des myosites infectieuses : une forme maligne conduisant à la mort en quelques jours ; une forme aiguë dont la guérison est possible, bien que les symptômes généraux soient graves, et une forme sous-aiguë plus légère.

La forme maligne s'accompagne de phénomènes généraux alarmants et souvent de délire. Les symptômes généraux peuvent être si intenses que l'inflammation musculaire passe inaperçue et n'est découverte seulement qu'à la nécropsie. Mais dans la plupart des cas les phénomènes locaux sont intenses et attirent l'attention du médecin. Cette forme est heureusement rare. Elle peut aboutir à la mort en quelques jours. D'autres fois le malade peut vivre quinze ou seize jours.

La forme aiguë débute également par une fièvre intense, mais les phénomènes généraux sont moins marqués que dans la forme maligne. La fièvre dure approximativement huit jours pendant lesquels apparaissent les phénomènes locaux musculaires ci-dessus décrits. L'inflammation musculaire se termine en huit ou dix jours par la formation d'abcès. L'ouverture de ces derniers amène la disparition rapide des phénomènes inflammatoires aigus. Mais la guérison des abcès est plus lente et nécessite parfois plusieurs mois avant leur disparition complète.

Dans les cas où les foyers musculaires ont été étendus, ils laissent après eux de la gêne dans les mouvements, voire même de l'atrophie.

Dans la forme sous-aiguë, les symptômes locaux sont identiques à ceux de la forme précédente, mais la fièvre est légère et peut même manquer complètement.

Ainsi qu'il est facile de le comprendre, cette division de Brunon de la myosite infectieuse n'a rien d'absolu et on trouve des cas où il serait difficile de dire si on doit les considérer comme aigus ou sous-aigus. Tout dépend de la virulence de l'agent pathogène, de la résistance de l'organisme, de l'immunisation plus ou moins rapide de ce dernier vis-à-vis du microbe qui l'envahit.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dans les cas graves, on trouve des infiltrations purulentes étendues. Le muscle prend une coloration grise, il est parcouru par des lignes purulentes. Dans un cas de Chassaignac, le muscle était complètement transformé en une masse purulente.

Dans la forme aiguë, Scriba, examinant un fragment musculaire excisé dans le voisinage de l'abcès, constate que la substance musculaire est plus pâle, mais au microscope elle semblait normale et était séparée de l'abcès par une très mince membrane.

Immédiatement à côté de cette dernière, les fibres musculaires étaient profondément modifiées. Elles étaient tuméfiées et la striation transversale était complètement disparue. Par-ci par-là on trouvait

les gaines des fibres musculaires remplies de grandes cellules, réfringentes et de formes variées. Dans son ensemble, le tableau ne différait pas de celui des autres formes de myosite suppurée.

Lorenz trouva les mêmes altérations dans les fragments musculaires excisés dans un cas de myosite infectieuse sous-aiguë.

TRAITEMENT. — Comme traitement, il faut employer au commencement les résolutifs. Dès que la fluctuation sera perçue, il faut donner issue au pus pour empêcher sa résorption et la propagation du processus suppuratif.

TABLE DES MATIÈRES

I. — Myopathies primitives progressives 5

Historique 5
Considérations générales 6

PARALYSIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE OU MYOSCLÉROSIQUE 29

Historique 29
Symptomatologie 29
Complications 46
Marche 51
Diagnostic 53
Anatomie pathologique 56

TYPE LEYDEN-MŒBIUS 60
FORME JUVÉNILE (MYOPATHIE DU TYPE SCAPULO-HUMÉRAL) 71

Symptomatologie 71
Marche, durée, terminaison 77
Diagnostic 78
Anatomie pathologique 79

TYPE ZIMMERLIN 79
TYPE FACIO-SCAPULO-HUMÉRAL LANDOUZY-DEJERINE (ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DE L'ENFANCE DE DUCHENNE) 80

Historique et symptomatologie 80
Marche, pronostic 86
Diagnostic 86
Anatomie pathologique 87

RAPPORTS RÉCIPROQUES ET IDENTITÉ DES DIFFÉRENTES FORMES DE MYOPATHIE. 88
RAPPORTS DES MYOPATHIES ATROPHIQUES PROGRESSIVES AVEC L'ABSENCE CONGÉNITALE DE QUELQUES MUSCLES 94
ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES MYOPATHIES PROGRESSIVES 95
ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE DES MYOPATHIES PRIMITIVES 121
TRAITEMENT DES MYOPATHIES 129

II. — Maladies inflammatoires des muscles 134

Considérations générales 134

DERMATO-MYOSITE 136

Historique 136
Étiologie 136
Symptomatologie 136
Diagnostic 138
Complications 138
Anatomie pathologique 139
Marche et terminaison 140
Traitement 141

Neuro-myosite 141
Historique 141
Étiologie 142
Symptomatologie 142
Marche et pronostic 142
Anatomie pathologique 143
Traitement 143

Polymyosite hémorragique 143
Historique 143
Étiologie 143
Symptomatologie 143
Marche et pronostic 144
Anatomie pathologique 145
Traitement 145

Myosites accompagnant les affections articulaires 146
1° *Myosite rhumatismale* 146
2° *Myosites par gonocoques* 147

Myosite tuberculeuse 148
Myosite syphilitique 150
Historique 150
Symptomatologie 151
Marche et pronostic 152
Anatomie pathologique 152
Traitement 153

Myosite ossifiante progressive 154
Symptomatologie 157
Marche et pronostic 159
Anatomie pathologique 160
Traitement 161

Myosite suppurée 161
Myosites suppurées secondaires 163
Myosite suppurée métastatique 164

Myosite infectieuse 165
Symptomatologie 167
Anatomie pathologique 168
Traitement 169

6881-09. — Corbeil. Imprimerie Crété.

BROUARDEL et GILBERT

NOUVEAU

TRAITÉ DE MÉDECINE

Publié en fascicules

SOUS LA DIRECTION DE MM.

A. GILBERT
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Broussais
Membre de l'Académie de Médecine

L. THOINOT
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Laënnec
Membre de l'Académie de Médecine.

DIVISION EN FASCICULES

1. — *Maladies microbiennes en général* (232 p., 54 fig.)..	4 fr.	»
2. — *Fièvres éruptives* (255 pages, 8 fig.).....	4 fr.	»
3. — *Fièvre typhoïde* (240 pages, 16 fig.).....	4 fr.	»
4. — *Maladies communes à l'Homme et aux Animaux*..	8 fr.	»
5. — *Paludisme et Trypanosomiase* (128 p., 13 fig.)....	2 fr.	50
6. — *Maladies exotiques* (440 pages et figures).....	8 fr.	»
7. — *Maladies vénériennes* (318 pages, 20 fig.).....	6 fr.	»
8. — *Rhumatismes et Pseudo-Rhumatismes* (164 p., 18 fig.).	3 fr.	50
9. — *Grippe, Coqueluche, Oreillons, Diphtérie* (172 p., 6 fig.)	3 fr.	50
10. — *Streptococcie, Staphylococcie, Pneumococcie, Colibacillose*	3 fr.	50
11. — *Intoxications* (352 pages, 6 fig.).....	6 fr.	»
12. — *Maladies de la nutrition* (diabète, goutte, obésité)..	7 fr.	»
13. — *Cancer* (650 pages et 100 fig.).....	12 fr.	»
14. — *Maladies de la peau* (550 pages et 180 fig.).....	10 fr.	»
15. — *Maladies de la Bouche, du Pharynx et de l'Œsophage.*	5 fr.	»
16. — *Maladies de l'Estomac.*		
17. — *Maladies de l'Intestin* (500 pages avec 79 fig.)...	9 fr.	»
18. — *Maladies du Péritoine*.....	5 fr.	»
19. — *Maladies du Foie et de la Rate.*		
20. — *Maladies des Glandes Salivaires et du Pancréas.*	7 fr.	»
21. — *Maladies des Reins*.....	9 fr.	»
22. — *Maladies des Organes génito-urinaires* (458 p., 67 fig.)	8 fr.	»
23. — *Maladies du Cœur.*		
24. — *Maladies des Artères et de l'Aorte* (472 p., 63 fig.).	8 fr.	»
25. — *Maladies des Veines et des Lymphatiques.*		
26. — *Maladies du Sang.*		
27. — *Maladies du Nez et du Larynx*.....	5 fr.	»
28. — *Sémiologie de l'Appareil respiratoire* (160 p., 92 fig.).	4 fr.	»
29. — *Maladies de l'Appareil respiratoire* (840 p., avec fig.).	16 fr.	»
30. — *Maladies des Plèvres et du Médiastin.*		
31. — *Sémiologie de l'Axe cérébro-spinal.*		
32. — *Maladies de l'Encéphale.*		
33. — *Maladies des Méninges.*		
34. — *Maladies de la Moelle épinière* (840 p., 420 fig.).	16 fr.	»
35. — *Maladies mentales.*		
36. — *Maladies des Nerfs périphériques.*		
37. — *Névroses.*		
38. — *Maladies des Muscles*.....	5 fr.	»
39. — *Maladies des Os.*		
40. — *Maladies du Corps thyroïde, du Corps pituitaire et des Capsules surrénales.*		

CHAQUE FASCICULE SE VEND SÉPARÉMENT

Chaque fascicule se vend également *cartonné*, avec une augmentation de 1 fr. 50 par fascicule.

Prix des 26 fascicules en vente : **179 fr.**

L'ouvrage complet coûtera environ 250 francs. — On peut souscrire en envoyant un acompte de 100 francs.

Les fascicules 1 à 15, 17, 18, 20 à 22, 24, 27 à 29, 34 et 38 sont parus.

NOUVEAU

TRAITÉ DE CHIRURGIE

Publié en fascicules

SOUS LA DIRECTION DE

A. LE DENTU
Professeur de clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine.

PIERRE DELBET
Professeur de clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien de l'hôpital Necker.

1. — *Grands processus morbides* [traumatismes, infections, troubles vasculaires et trophiques, cicatrices] (Pierre Delbet, Chevassu, Schwartz, Veau)..... 10 fr. »
2. — *Néoplasmes* (Pierre Delbet).
3. — *Maladies chirurgicales de la peau* (J.-L. Faure)..... 3 fr. »
4. — *Fractures* (H. Rieffel).
5. — *Maladies des Os* (P. Mauclaire)..... 6 fr. »
6. — *Maladies des Articulations* [lésions traumatiques, plaies, entorses, luxations] (Cahier)..... 6 fr. »
7. — *Maladies des Articulations* [lésions inflammatoires, ankyloses et néoplasmes] (P. Mauclaire) [Troubles trophiques et corps étrangers] (Dujarrier)..... 6 fr. »
8. — *Arthrites tuberculeuses* (Gangolphe)..... 5 fr. »
9. — *Maladies des Muscles, Aponévroses, Tendons, Tissus péritendineux, Bourses séreuses* (Ombrédanne)..... 4 fr. »
10. — *Maladies des Nerfs* (Cunéo).
11. — *Maladies des Artères* (Pierre Delbet).
12. — *Maladies des Veines et des Lymphatiques* (Launay et H. Brodier)..... 5 fr. »
13. — *Maladies du Crâne et de l'Encéphale* (Auvray)..... 10 fr. »
14. — *Maladies du Rachis et de la Moelle* (Auvray).
15. — *Maladies chirurgicales de la face* (Le Dentu, Morestin, P. Delbet).
16. — *Maladies des Mâchoires* (Ombrédanne)..... 5 fr. »
17. — *Maladies de l'OEil* (A. Terson)..... 8 fr. »
18. — *Oto-Rhino-Laryngologie* (Castex et Lubet-Barbon). 12 fr. »
19. — *Maladies de la Bouche, du Pharynx et des Glandes salivaires* (Morestin), *Maladies de l'OEsophage* (Gangolphe).
20. — *Maladies du Corps thyroïde* (Bérard)..... 8 fr. »
21. — *Maladies du Cou* (Arrou).
22. — *Maladies de la Poitrine* (Souligoux).
23. — *Maladies de la Mamelle* (Pierre Duval).
24. — *Maladies du Péritoine et de l'Intestin* (A. Guinard).
25. — *Hernies* (Jaboulay et Patel)..... 8 fr. »
26. — *Maladies du Mésentère, du Pancréas et de la Rate* (Fr. Villar).
27. — *Maladies du Foie et des Voies biliaires* (J.-L. Faure et Labey)
28. — *Maladies de l'Anus et du Rectum* (Pierre Delbet).
29. — *Maladies du Rein et de l'Uretère* (Albarran).
30. — *Maladies de la Vessie* (F. Legueu).
31. — *Maladies de l'Urètre, de la Prostate et du Pénis* (Albarran et Legueu).
32. — *Maladies des Bourses et du Testicule* (P. Sebileau).
33. — *Maladies des Membres* (P. Mauclaire).

CHAQUE FASCICULE SE VEND SÉPAREMENT

Chaque fascicule se vend également *cartonné*, avec une augmentation de 1 fr. 50 par fascicule.

L'ouvrage complet coûtera environ 250 fr. — On peut souscrire en envoyant un acompte de 50 fr.

Les fascicules parus sont soulignés d'un trait noir.

6.G.213
Maladies des muscles. 1910
Countway Library AHJ4263
3 2044 045 095 866

6.G.213
Maladies des muscles. 1910
Countway Library AHJ4263
3 2044 045 095 866